

**"DOUBLE INLET" VENTRIKEL OHNE PULMONALSTENOSE
KLINISCHE, HÄMODYNAMISCHE UND CINEANGIOKARDIO-
GRAPHISCH-ANATOMISCHE BEFUNDE UNTER BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DER ENTWICKLUNG DES PULMONALEN
HOCHDRUCKS NACH BANDING-OPERATION DER PULMONAL-
ARTERIE
BEURTEILUNG DER KORREKTURMÖGLICHKEIT UND
BEHANDLUNGSPLAN BIS ZUR KORRIGIERENDEN
OPERATION**

TINA COHNERT

1986

Kinderklinik für Herz- und Kreislaufferkrankungen
Deutsches Herzzentrum München

Vorstand: Prof. Dr. K. Bühlmeyer

"DOUBLE INLET" VENTRIKEL OHNE PULMONALSTENOSE

Klinische, hämodynamische und cineangiokardiographisch-anatomische Befunde unter besonderer Berücksichtigung der Entwicklung des pulmonalen Hochdrucks nach Banding-Operation der Pulmonalarterie

Beurteilung der Korrekturmöglichkeit und Behandlungsplan bis zur korrigierenden Operation

Dissertation

zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin

an der Medizinischen Fakultät der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Tina Cohnert aus Braunschweig

München 1986

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. K. Bühlmeyer

Mitberichterstatter: Prof. Dr. H. B. Hadorn
Prof. Dr. Dr. W. Kliner

Mitbetreuung durch den
promovierten Mitarbeiter: Frau Dr. U. Sauer

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 09. 07. 1987

Inhaltsübersicht

	<u>Seite</u>
1. <u>Definition und Fragestellung</u>	1
1.1 Natürlicher Verlauf	9
1.2 Untersuchungsvorgehen	10
1.3 Operative Behandlung	11
1.3.1 Banding-Operation	12
1.3.2 Korrigierende Operationen	13
1.3.2.1 Die Septierung	14
1.3.2.2 Die modifizierte Fontan-Operation	14
1.4 Fragestellung	19
2. <u>Patienten und Methodik</u>	20
3. <u>Ergebnisse</u>	26
3.1 Differentialdiagnose	26
3.2. Cineangiokardiographische Anatomie	27
3.2.1 Lage des Herzens und Situs des Thorax bzw. der Bronchien, des Abdomens und der Vorhöfe	27
3.2.2 Systemvenen und Lungenvenen	27
3.2.3 Anatomie der Vorhöfe	28
3.2.4 Verbindung zwischen den Vorhöfen und Ventrikel	29
3.2.4.1 Anatomie, Größe und Funktion der AV-Klappe	29
3.2.5 Morphologie, Größe und Funktion des Ventrikels	33
3.2.6 Lage der Auslaßkammer oder der rudimentären Kammer	34
3.2.7 Verbindung zwischen dem Ventrikel und zwischen der Auslaßkammer und den beiden großen Arterien	35
3.2.8 Aorta und Pulmonalarterie	36
3.2.9 Anatomie der Koronararterien	39
3.3 Klinische Befunde vor Banding-Operation der Pulmonalarterie	40
3.3.1 Klinische Untersuchung	40
3.3.2 EKG	42
3.3.3 Röntgen-Thoraxaufnahme	45
3.3.4 Hämodynamik bei der ersten Herzkatheter-Unter- suchung (HKI) vor Operation	48
3.4. Palliativoperationen	55

	<u>Seite</u>
3.5	Verlauf 56
3.6	Die Entwicklung der pulmonalen Hypertension bzw. des Lungengefäßwiderstandes und des Druckes im kleinen Kreislauf als Maß für die Effektivität der Banding-Operation 66
3.7	Komplikationen nach Banding-Operation der Pulmonalarterie 67
3.8.	Pulmonalarterien-Index 68
3.9	Subaortale Stenose 68
4.	<u>Beurteilung der Eignung der Patienten für eine korrigierende Operation: Septierung oder modifizierte Fontan-Operation</u> 71
4.1	Septierung des Ventrikels 71
4.2	Modifizierte Fontan-Operation 74
5.	<u>Diskussion</u> 81
6.	<u>Zusammenfassung</u> 91
7.	<u>Schrifttumsverzeichnis</u> 94

1. Definition und Fragestellung

Die Definition und Terminologie dieses komplexen angeborenen Herzfehlers ist seit den grundlegenden Arbeiten von van Praagh (1964) mehrfach geändert worden. Nach dem Vorschlag von Anderson et al. (1983,1984) verwenden wir die deskriptive Bezeichnung "Double Inlet" Ventrikel (DIV) oder "Common Inlet" Ventrikel für eine Herzfehlbildung, bei der beide Vorhöfe oder ein gemeinsamer Vorhof über zwei getrennte oder eine gemeinsame Atrioventrikularklappe (AV-Klappe) oder ein gemeinsamer Vorhof über eine gemeinsame AV-Klappe mit nur einem Ventrikel verbunden sind. Im Gegensatz zu anderen Autoren (Laks et al. 1984, Macartney et al. 1976, Villani et al. 1979) haben wir Fälle mit Atresie einer AV-Klappe oder fehlender Verbindung zwischen einem Vorhof und dem Ventrikel von der Studie ausgeschlossen.

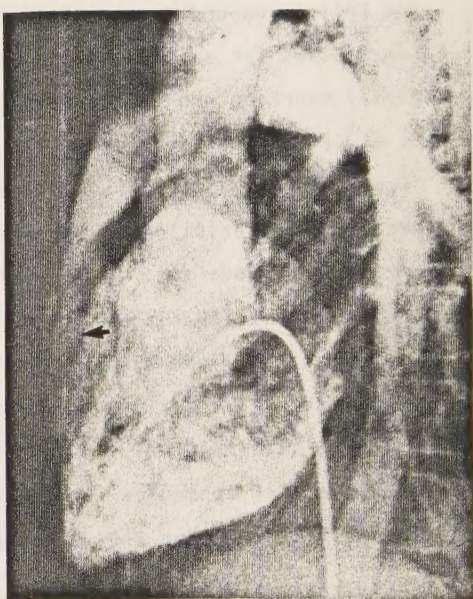
Die AV-Klappen werden als linke, rechte oder gemeinsame AV-Klappe bezeichnet. Ihre Funktion, Größe und Anatomie sowie ihre Lage in Bezug auf die Auslaßkammer mit oder ohne Überreiten ("Overriding" oder "Straddling") des Auslaßforamens ("VSD") können erheblich variieren.

Drei Typen von "Double Inlet" Ventrikel werden anhand der Morphologie des Ventrikels unterschieden:

1. "Double Inlet" linker Ventrikel ("LV"-Typ DIV) mit linksventrikulärer Hauptkammer und rechtsventrikulärer Auslaßkammer, unterteilt nach dem Abgang der großen Arterien in:
Gruppe 1 mit normal konnektierten großen Arterien (NCGA), d.h. Abgang der Pulmonalarterie aus der Auslaßkammer und der Aorta aus der Hauptkammer (Erstbeschreibung 1824 durch Holmes), s. Abb. 1 (S. 2),



a.



b.

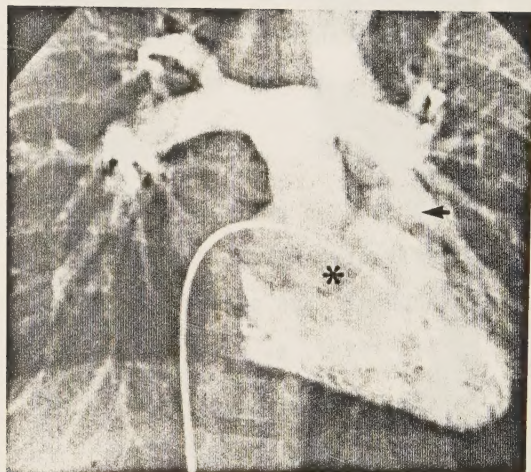
Abb. 1: "LV"-Typ DIV, rechtsventrikuläre Auslaßkammer (◄Pfeil), normale Konnektion der großen Arterien, gemeinsame AV-Klappe, zwei getrennte Vorhöfe.

- Ventrikelinjektion, a. PA, b. lateraler Strahlengang
- Patient M.K., 9,2 Jahre alt, Herzkatheteruntersuchung 8,7 Jahre nach Banding-Operation der Pulmonalarterie.

Gruppe 2 mit Transposition (TGA), d.h. Abgang der Aorta aus der Auslaßkammer und der Pulmonalarterie aus der Hauptkammer. Entsprechend der Lage der Aorten- und Pulmonalklappe zueinander werden eine D-TGA und eine L-TGA mit der Aortenklappe rechts schräg bzw. links schräg vor der Pulmonalklappe von der normalen Gefäßstellung mit der Aortenklappe rechts schräg hinter der Pulmonalklappe unterschieden (Tandon et al. 1974), s. Abb. 2 (S. 4) und Abb. 3 (S. 5).

2. "Double Inlet" rechter Ventrikel ("RV"-Typ DIV) mit rechtsventrikulärer Hauptkammer und linksventrikulärer rudimentärer Kammer, die generell keine Verbindung zu den großen Arterien hat (Soto et al. 1979, Thies et al. 1985), s. Abb. 4 (S. 6).
3. "Double Inlet" Ventrikel mit unbestimmbarer Morphologie ("UV"-Typ DIV), d.h. ohne links- oder rechtsventrikuläre morphologische Merkmale und ohne zweite Kammer (van Praagh et al. 1979, Soto et al. 1982), s. Abb. 5 (S. 7).

Die Lage der Aorten- und Pulmonalklappe variiert auch in den Fällen mit "Double Inlet" Ventrikel vom "RV"- oder "UV"-Typ. Außerdem kann die Pulmonal- oder Aortenklappe stenotisch oder atretisch sein, im letzteren Fall ist die potentielle Konnektion mit dem Ventrikel in der Regel nicht sicher zu definieren.

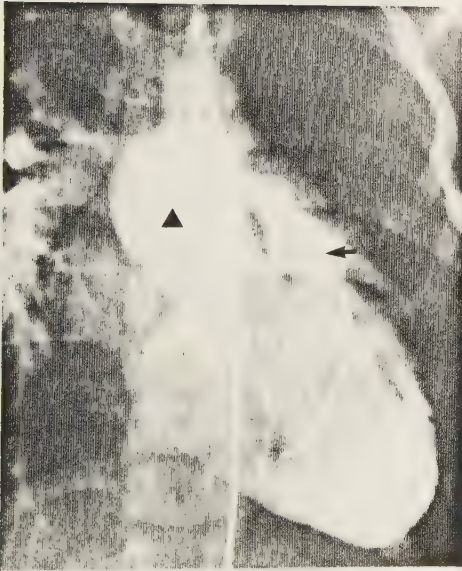


a.

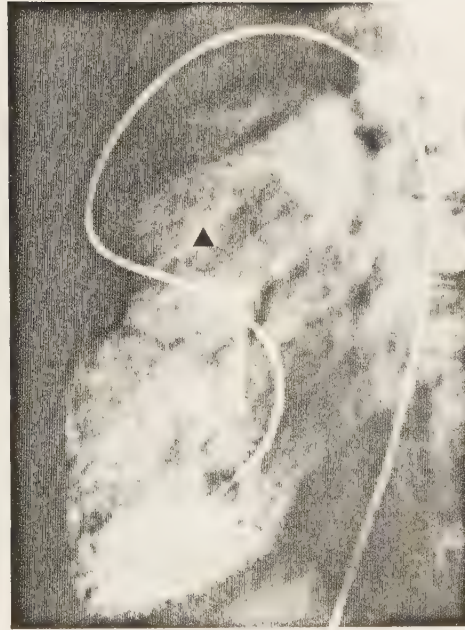


b.

- Abb. 2: "LV"-Typ Ventrikel mit rechtsventrikulärer Auslaßkammer (←Pfeil) und l-Transposition.
- 2 AV-Klappen, die linke ist hypoplastisch (* Kreuz), restriktives Foramen ovale.
 - Ventrikelinjektion, a. PA, b. lateraler Strahlengang
 - Patient M.W., 0,5 Jahre alt, vor Banding-Operation der Pulmonalarterie.



a.



b.

Abb. 3: "LV"-Typ DIV, rechtsventrikuläre Auslaßkammer (◄Pfeil),
1-Transposition, 2 AV-Klappen, hochgradig dilatierter
Pulmonalarterien-Hauptstamm (▲ Dreieck)
- Ventrikelinjektion, a. PA, b. lateraler Strahlengang
- Patient R.P., 0,8 Jahre alt, vor Banding-Operation
der Pulmonalarterie.

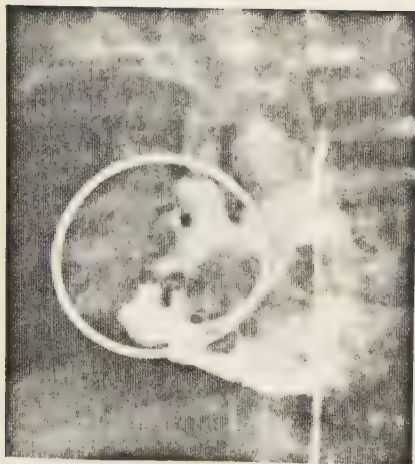


a.



b.

Abb. 4: "RV"-Typ DIV ohne rudimentäre zweite Kammer,
Azygoskontinuität, gemeinsamer Vorhof,
2 AV-Klappen,
- Ventrikelinjektion, a. PA, b. lateraler Strahlengang
- Patient A.S., 10,9 Jahre alt, 10,6 Jahre nach
Banding-Operation der Pulmonalarterie.



a.



b.

Abb. 5: "UV"-Typ DIV, ohne rudimentäre zweite Kammer,
Azygoskontinuität, gemeinsamer Vorhof, gemeinsame
AV-Klappe

- Ventrikelinjektion, a. PA, b. Lateraler Strahlengang
- Patient M.S., 0,2 Jahre alt, vor Banding-Operation
der Pulmonalarterie.

Nach Saalouke et al. (1978) kommt der "Double Inlet" Ventrikel in etwa 2% aller angeborenen Herzfehler vor. Am häufigsten ist mit 68% (van Praagh et al. 1979) der "Double Inlet" linke Ventrikel (21/31) mit subaortaler Auslaßkammer und TGA ("LV"-Typ DIV + TGA). In ihrer Autopsiestudie von 31 Fällen fanden van Praagh et al. (1979) außerdem 26% (8/31) "RV"-Typ Ventrikel und 6% (2/31) "LV"-Typ DIV mit normal konnektierten großen Arterien (NCGA). Ventrikel vom "UV"-Typ kamen in ihrer Studiengruppe nicht vor. Ihre Häufigkeit betrug bei Anderson et al. (1985) mit 1/41 Autopsiefällen 2,4% gegenüber 17% (7/41) "RV"-Typ DIV und 80% (33/41) "LV"-Typ DIV (12/41=27% NCGA, 21/41=53% TGA).

Das Erregungsleitungssystem verläuft nach den Ergebnissen von Autopsiestudien (Bharati u. Lev 1975, Anderson et al. 1983) beim "LV"-Typ DIV atypisch in der Weise, daß das linke Bündel von einem akzessorischen AV-Knoten im Dach des rechten Vorhofs aus in der Vorderwand der Hauptkammer verläuft, das rechte in der RVOC. In diesen Fällen ist der normale, an typischer Stelle gelegene AV-Knoten rudimentär.

Im Gegensatz dazu geht das Erregungsleitungssystem beim "RV"-Typ DIV von einem in Lokalisation und Funktion normalen AV-Knoten aus, wenn eine zweite rudimentäre Kammer ausgebildet ist.

Beim DIV ohne Auslaß- oder rudimentäre Kammer, d.h. vom "RV"- oder "UV"-Typ, verläuft nach Wilkinson et al. (1976) das Erregungsleitungssystem grundsätzlich anders als bei DIV mit Auslaßkammer. Dabei gibt es kein einheitliches Muster des Verlaufs des Erregungsleitungssystems. Wilkinson et al. (1976) beschreiben zwei Verlaufsarten: Bei einem "RV"-Typ-ähnlichen Ventrikel lagen

der AV-Knoten und die Bündel posterior, bei einem "UV"-Typ-ähnlichen DIV eher rechts und in der rechten parietalen Wand. Sie betonen dabei, daß es eine große Variationsbreite in der Ausprägung des Erregungsleitungssystems gibt im Gegensatz zum DIV mit Auslaßkammer, was auch Wenink (1978) unterstützt.

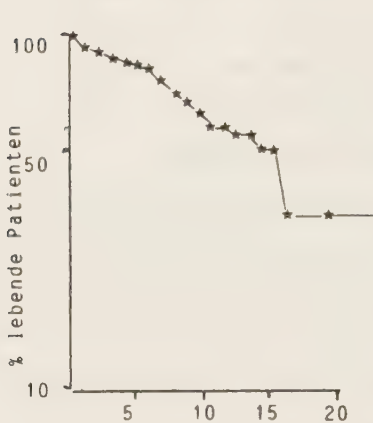
Diese Befunde sind für die operative Behandlung von großer Bedeutung, vor allem für die Septierung und für die operative Behandlung einer Subaortenstenose, die in der Mehrzahl der Fälle durch ein kleines bzw. drucktrennendes Auslaßforamen ("VSD") bedingt ist, das operativ erweitert werden muß.

1.1 Natürlicher Verlauf

Der natürliche Verlauf bei Patienten mit "Double Inlet" Ventrikel wurde von Moodie et al. (1984a, 1984b) dargestellt. Unabhängig vom Vorkommen oder Fehlen einer Pulmonalstenose lebten 14 Jahre nach der Diagnosestellung noch 50% der Patienten mit DIV vom "LV"-Typ, die nicht operiert wurden, wobei jährlich 4,8% der Patienten verstarben.

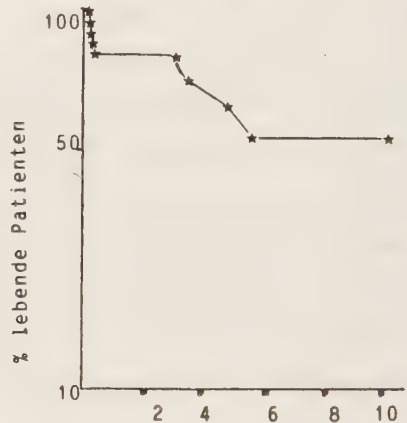
Patienten mit selteneren Formen des DIV vom "RV"- oder "UV"-Typ haben eine noch ungünstigere Prognose: 4 Jahre nach Stellung der Diagnose lebten nur noch 50% der nicht operierten Patienten. Seltene Fälle mit günstigem natürlichen Verlauf kommen vor wie der von Goldberg et al. (1983) beschriebene 62 Jahre alte ebenfalls nicht operierte Patient mit DIV und Pulmonalstenose.

Abb. 6: Natürlicher Verlauf bei DIV nach Moodie (1984)



Jahre nach Diagnosestellung

"LV"-Typ DIV n=67



Jahre nach Diagnosestellung

"RV"- und "UV"-Typ DIV n=16

1.2 Untersuchungsvorgehen

Unsere Studiengruppe von Patienten mit "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose wurde angiographisch definiert; sie wurde klassifiziert nach anatomischen und hämodynamischen Gesichtspunkten. Material und Methoden unserer Vorgehensweise sind in Kapitel 2 (S. 20) dargestellt.

Im Zusammenhang mit dem Elektrokardiogramm als eine der Basisuntersuchungen muß folgendes erwähnt werden: Das EKG von Patienten mit nur einer Hauptkammer ist schon seit langem Gegenstand wissenschaftlicher Untersuchungen. Shaher (1963) und Morgan et al. (1966) konnten keine Korrelation zwischen der Hauptachse des QRS-Komplexes ($\hat{A}$ QRS) und der Anatomie, besonders in Bezug auf die Stellung der großen Arterien, finden. Davachi (1969)

berichtete über eine gewisse Korrelation der räumlichen Beziehung von Aorta und Pulmonalarterie und der QRS-Achse im EKG. Quero-Jimenez et al. (1973) fanden eine Tendenz in der Beziehung der ventrikulären Schleife ("loop") zur QRS-Achse, jedoch keine eindeutigen Merkmale, die eine Differenzierung gegenüber anderen komplexen Fehlbildungen des Herzens ermöglichen könnten. Marin-Garcia et al. (1974a, 1974b) beschrieben eine Abweichung der QRS-Achse nach links bei 9 von 13 Fällen (69%) mit normal konnektierten großen Arterien und eine Abweichung der QRS-Achse nach rechts bei Patienten mit Transposition.

1.3 Operative Behandlung

Bei der nachfolgenden Betrachtung der operativen Möglichkeiten für "Double Inlet" Ventrikel wird nur die Gruppe der Patienten ohne valvuläre oder subvalvuläre Pulmonalstenose und Druckgleichheit im kleinen und großen Kreislauf berücksichtigt. Nach bisherigen Erfahrungen (Behrendt u. Rosenthal 1980, Corno et al. 1982, Danielson 1983, Alboliras et al. 1985) lag bei Kindern mit DIV ohne PS das Mindestalter bei der korrigierenden Operation nach der Methode der modifizierten Fontan-Operation oder Septierung bei 4 Jahren (Choussat et al. 1978). Damit der Patient dieses Alter erreicht und die hämodynamischen Voraussetzungen für eine korrigierende Operation geschaffen werden können, müssen geeignete palliative Operationen durchgeführt werden.

1.3.1 Banding-Operation

Für Patienten ohne Pulmonalstenose steht zum jetzigen Zeitpunkt als effektives und im Risiko angemessenes Verfahren nur die Banding-Operation der Pulmonalarterie (PAB) zur Verfügung. Damit wird seit der Erstbeschreibung durch Muller u. Dammann (1952) versucht, den Druck im Lungenkreislauf zu senken und eine Reaktion des Gefäßbettes mit Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes und Entstehung einer obstruktiven Lungengefäßveränderung zu verhindern oder zu verzögern.

Nach Albus et al. (1984) hat die Banding-Operation bei DIV ohne PS ein Risiko von 12%. Dabei ist das Risiko der gleichzeitigen Korrektur einer Aortenisthmusstenose (CoA) eingeschlossen.

Das Gesamtrisiko wurde erhöht durch nicht ganz seltene Komplikationen nach der Banding-Operation wie beispielsweise die Dislokation des "Bändchens" mit Stenosierung eines Pulmonal-Arterien-Hauptastes, Ineffektivität des Bandings mit Fortbestehen des erhöhten Drucks und Widerstandes im kleinen Kreislauf der Aneurysmabildung im Bereich des Pulmonalarterienbandes. Generell kommt es infolge der Banding-Operation zu einer Zunahme der Myokardhypertrophie und dadurch zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Abnahme der Größe der Kavität der Hauptkammer.

Eine weitere in diesem Zusammenhang stehende entscheidende Komplikation ist die Entstehung oder Zunahme einer subaortalen Stenose durch ein restriktives Auslaßforamen ("VSD"). Diese Komplikation wird im Verlauf der Arbeit eingehend erörtert.

Ohne Banding-Operation der Pulmonalarterie entwickeln sich nach Haworth (1978) bei fast allen Kindern mit DIV in den ersten

zwei Lebensjahren obstruktive Lungengefäßveränderungen. Daraus folgt, daß bei Patienten mit DIV ohne PS eine frühe operative Behandlung mit dem Ziel der Normalisierung des Lungengefäßwiderstandes als unbedingte Voraussetzung für eine erfolgreiche spätere Korrektur angestrebt werden muß.

1.3.2 Korrigierende Operationen

Zwei Operationsverfahren mit verschiedenen Modifikationen werden zur Zeit zur Korrektur des DIV mit oder ohne PS angewandt:

1. Septierung des Ventrikels, d.h. anatomische Korrektur durch das Einnähen eines Septums zwischen den beiden AV-Klappen, wodurch die Einfluß- und Ausflußtrakte und die beiden Kreisläufe getrennt werden, und
2. Fontan-Operation oder eine ihrer Modifikationen, d.h. eine funktionelle Korrektur mit Trennung beider Kreisläufe durch Trennung des systemvenösen und pulmonalvenösen Rückstroms durch Anschluß der beiden Hohlvenen bzw. des rechten Vorhofs an die Pulmonalarterie, so daß ausschließlich die Lungenvenen über beide AV-Klappen in den Ventrikel drainieren, aus dem die Aorta abgeht.

Welche der beiden Operationsmethoden, die unter 1.3.2.1 und 1.3.2.2 (S. 14) weiter beschrieben werden, im Einzelfall angewandt wird, muß jeweils nach der prä- und gegebenenfalls intraoperativen Situation in hämodynamischer und anatomischer Hinsicht entschieden werden.

1.3.2.1 Die Septierung

Die Methode der Ventrikelseptierung wurde von Kirklin (1956) entwickelt, von den Kollegen der Mayo-Clinic (Danielson et al. 1973) weiterentwickelt. Sie besteht darin, den Ventrikel, der über zwei AV-Klappen mit beiden Vorhöfen verbunden ist, mit einem Patch zu teilen, s. Abb. 7 (S. 15).

Eine Langsventrikulotomie von der Mitte des Ventrikels zur Spitze unter Berücksichtigung der Koronargefäße erlaubt die Beurteilung der AV-Klappen, des Auslaßforamens ("VSD") und der Ausflußtrakte. Durch die intraoperative Darstellung des Erregungsleitungssystems ("Mapping") nach Maloney et al. (1975) besteht die Möglichkeit der Vermeidung der Entstehung eines intra- bzw. postoperativen kompletten AV-Blocks.

In den Fällen von "LV"-Typ DIV mit Transposition und restriktivem Auslaßforamen ("VSD") und dadurch bedingter hämodynamisch wirksamer subaortaler Stenose ist eine operative Erweiterung des Auslaßforamens erforderlich. Diese setzt wiederum die Kenntnis des Verlaufs des Erregungsleitungssystems voraus.

1.3.2.2 Die modifizierte Fontan-Operation

Das Operationsverfahren nach Fontan (1971) wurde erstmals von Fontan u. Baudet (1971) bei Trikuspidalatresie erfolgreich ausgeführt. Fontan et al. (1984) anastomosierten den rechten Vorhof mit der Pulmonalarterie mit einem Aortenklappen-Homograft. Nachdem die Pulmonalarterie vom Ventrikel bzw. der rechtsventrikulären Auslaßkammer abgesetzt worden war, wurden durch gleichzeiti-



a.



b.

Abb. 7: "LV"-Typ DIV, rechtsventrikuläre Auslaßkammer,
l-Transposition, 2 AV-Klappen,

- Patient nach Septierung des Ventrikels mit Verbindung des "RV" mit dem Pulmonalarterien-Hauptstamm mit einem Hancock-Conduit
- Injektion in den "rechten Ventrikel". a. PA,
b. lateraler Strahlengang
- Patient J.L., 8,1 Jahre alt, 2,1 Jahre nach Septierung des Ventrikels.

gen Verschluß des Vorhofseptumdefektes mit Patch beide Kreisläufe getrennt. Dieses Verfahren wurde seit 1971 von mehreren Chirurgen modifiziert. Seine Anwendung auf Fälle mit "Double Inlet" Ventrikel erforderte den Verschluß der rechtsseitigen AV-Klappe. Bereits Yacoub u. Radley-Smith (1976) veröffentlichten 9 Fälle mit DIV $\pm$ PS, bei denen er den rechten Vorhof und den Pulmonalarterien-Hauptstamm mit einem klappentragenden Conduit anastomosierte, nachdem das rechte AV-Ostium und der Vorhofseptumdefekt mit Patch oder direkter Naht verschlossen worden waren. Das gleiche gilt für Kreutzer et al. (1982), die über 7 Fälle von "Double Inlet" Ventrikel berichteten, bei denen sie den rechten Vorhof direkt, d.h. ohne Conduit mit der Pulmonalarterie anastomosierten.

In den folgenden Jahren wurden außer den Aortenklappen-Homografts Conduits aus verschiedenen Kunststoffen mit oder ohne Klappen für die modifizierte Fontan-Operation verwendet und deren Vor- und Nachteile diskutiert. Nach Fiores et al. (1983) experimentellen Arbeiten verzichteten die meisten Operateure auf Klappen in den Conduits wegen des Widerstandes selbst an biologischen Klappen und des Risikos der Stenosierung der Klappe mit der Folge des Druckanstiegs im rechten Vorhof bzw. in den Hohlvenen und dessen Auswirkungen: Ergußbildung, Hepatomegalie und Eiweißverlust-Enteropathie (Eijgelaar et al. 1982, Hess et al. 1984). Fontan et al. (1984) bevorzugten Aortenklappen-Homografts mit guten Langzeitergebnissen. Eine Verringerung der Verkalkungen erreicht er durch spezielle Behandlung der Homografts vor der Implantation. Zur Zeit tendieren die Chirurgen zur direkten

Anastomose des rechten Vorhofs mit der Pulmonalarterie, vorzugsweise mit patienteneigenem Perikard als zusätzlichem Tunnelmaterial (Gale et al. 1979, Pacifico et al. 1985), s. Abb. 8 (S. 18).

Nach den Erfahrungen bei der Trikuspidalatresie diskutierten Bull et al. (1983) die Anwendung einer Fontan-Modifikation auf "Double Inlet" Ventrikel, bei der die rechtsventrikuläre Auslaßkammer bei "LV"-Typ Ventrikel mit TGA in das Pumpsystem für den Lungenkreislauf eingeschlossen wird.

Längerfristige Ergebnisse fehlen noch für die Kombination einer modifizierten Fontan-Operation und gleichzeitiger Kaye-Damus-Stansel-Operation (Park et al. 1984) oder nach einer modifizierten Fontan-Operation mit einer zusätzlichen "Switch"-Operation, die in zwei Fällen (Freedom et al. 1980) mit Trikuspidalatresie und Transposition erfolgreich durchgeführt wurde. Eine von Lamberti et al. (1976) vorgeschlagene Teilung des rechten Vorhofs zur Trennung von systemvenösem und lungenvenösem Rückfluß hat sich nicht durchgesetzt.

Eine optimale chirurgische Korrektur des "Double Inlet" Ventrikels mit gutem Langzeitergebnis könnte die später ausführlich beschriebene zweizeitige Septierung nach Ebert (1984) sein. Als längerfristige palliative Maßnahme sollte eine Mustard-Operation in Erwägung gezogen werden (Lindesmith et al. 1972), beispielsweise in Fällen mit DIV und obstruktiver Lungengefäßerkrankung, d.h. mit fixierter pulmonaler Hypertension.



a.



b.

- Abb. 8: "LV"-Typ DIV, rechtsventrikuläre Auslaßkammer (◄Pfeil),
1-Transposition, 2 AV-Klappen,
- Injektion in den "linken Ventrikel", a. PA, b. latera-
ler Strahlengang
- Patient A.K., 8,3 Jahre alt, 2 Monate nach modifi-
zierter Fontan-Operation.

1.4 Fragestellung

Ziel dieser Arbeit war es, für die untersuchte Gruppe von Patienten mit "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose folgende Fragen zu beantworten:

1. Wie sich die pulmonale Hypertonie nach der Banding-Operation entwickelt,
2. wie ein Behandlungsplan bis zur Korrektur-Operation aussehen sollte, und
3. welche Patienten die anatomischen und hämodynamischen Voraussetzungen für eine korrigierende Operation - entweder Septierung oder modifizierte Fontan-Operation - erfüllen.

2. Patienten und Methodik

Untersucht wurden 29 Patienten mit der cineangiokardiographischen Diagnose eines "Double Inlet" Ventrikels ohne Pulmonalstenose aus einer Gesamtzahl von 136 konsekutiven Patienten mit "Singulärem Ventrikel", die zwischen dem 1. Januar 1974 und dem 31. Mai 1985 im Deutschen Herzzentrum München behandelt wurden.

Die cineangiokardiographische Diagnose eines "Double Inlet" Ventrikels wurde intraoperativ bei 4 der 29 Patienten ($4/29=14\%$) bestätigt und durch eine Autopsie bei 4 weiteren Patienten ($4/29=14\%$).

Insgesamt wurden 226 Cineangiokardiogramme von 136 Patienten retrospektiv analysiert. Die ursprüngliche Diagnose konnte in den meisten Fällen bestätigt werden. Patienten mit valvulärer oder subvalvulärer Pulmonalstenose, Atresie einer AV-Klappe bzw. fehlender Verbindung zwischen einem Vorhof und dem Ventrikel sowie anderen komplexen Fehlbildungen wurden von der Studie ausgeschlossen.

Die Diagnosen der retrospektiven Analyse der Cineangiokardiogramme der 136 konsekutiven Patienten mit der ursprünglichen Diagnose eines "Singulären Ventrikels" sind in der Tabelle 1, (S. 26) dargestellt.

Die Definition des "Double Inlet" Ventrikels und die in der Literatur vorkommenden alternativen Bezeichnungen wurden in der Einleitung erläutert.

Der Zeitpunkt des Auftretens der ersten klinischen Symptome ging entweder aus der Anamnese im Krankenblatt hervor oder wurde mit dem Zeitpunkt der Erstuntersuchung an unserer Klinik gleichgesetzt.

Die Erstuntersuchung umfaßte:

1. Klinische Untersuchung
2. EKG
3. Röntgen-Thoraxaufnahme
4. Herzkatheteruntersuchung und Cineangiokardiographie.

Zu 1: Die Symptome und klinischen Befunde wurden analysiert hinsichtlich der Herzinsuffizienz und der Entwicklung der pulmonalen Hypertonie. Die Effektivität der Pulmonalarterien-Banding-Operation wurde überprüft und in bestimmten Fällen der Erfolg der Korrektur einer zusätzlichen Aortenisthmusstenose.

Zu 2: EKG: In den Standardableitungen nach Einthoven und Goldberg und in den Brustableitungen nach Wilson.

Beurteilt wurden: Rhythmus, QRS-Achse, Hypertrophie, Erregungsleitung und -rückbildung anhand der Zieglerschen Normalwerte (1951).

Rechtshypertrophie-Kriterien:

Hauptkriterien: Amplitude von R in V_1 und von S in V_6
(normal bis 25 mV bzw. 13 mV).

Nebenkriterien: Amplitude von S in I (bis 10 mV), von R in aV_R (bis 7 mV) und R in V_2 (bis 30 mV), Quotient von R/S in V_1 (0,1-6) und Abweichung der QRS-Achse nach rechts ($+110^\circ$ bis $+190^\circ$).

Eine Rechtshypertrophie wurde diagnostiziert bei Zutreffen von mindestens einem Hauptkriterium und einem Nebenkriterium oder einem Hauptkriterium und einem grenzwertigen zweiten Hauptkriterium oder einem grenzwertig positiven Hauptkriterium und drei Nebenkriterien.

Linkshypertrophie-Kriterien:

Amplitude von R in V_6 (normal bis 24 mV) und von S in V_1 (bis 25 mV) und von Q in V_6 (bis 4,5 mV) und Lage der QRS-Achse (bis -5°).

Eine Linkshypertrophie wurde diagnostiziert, wenn mehr als zwei der altersabhängigen Normalwerte überschritten wurden.

Eine AV-Blockierung wurde bei über die Altersnorm verlängerter PQ-Zeit (0,11-0,19 sec) diagnostiziert, ein Schenkelblock nach der Dauer und Form des QRS-Komplexes.

Zu 3: Röntgen-Thoraxaufnahme

Anhand der Röntgen-Thoraxaufnahme wurde der Situs des Abdomens und des Thorax, letzterer entsprechend dem Situs der Bronchien sowie die Herzgröße durch Bildung des Quotienten von Herz- und Thoraxdurchmesser bestimmt. Außerdem wurde die zentrale und periphere Lungengefäßzeichnung beurteilt.

Zu 4: Herzkatheter-Untersuchung und Cineangiokardiographie

Bei allen Patienten wurde mindestens eine Herzkatheter-Untersuchung und Cineangiokardiographie durchgeführt.

14 der 29 Patienten (14/29=48%) wurden 0,08 bis 14,4 Jahre

(median 6,7 Jahre) nach einer Banding-Operation der Pulmonalarterie erneut hämodynamisch und cineangiokardiographisch untersucht. Anhand der hämodynamischen Daten der Herzkatheter-Untersuchung wurden die Minutenvolumina und Widerstände im großen und kleinen Kreislauf nach dem Fick-Prinzip mit Hilfe der Sauerstoffsättigung und der Gesamtsauerstoffaufnahme - Werte nach Fleisch (1951) - berechnet.

Die Anatomie wurde nach Segmenten cineangiokardiographisch analysiert:

1. Herzlage, Situs des Abdomens, Situs des Thorax entsprechend dem Situs der Bronchien und Situs der Vorhöfe,
2. Anomalien der Systemvenen und Lungenvenen,
3. Anatomie der Vorhöfe,
4. Verbindung zwischen den Vorhöfen und dem Ventrikel und Anatomie, Größe und Funktion der Atrioventrikularklappen,
5. Morphologie, Größe und Funktion des Ventrikels,
6. Lage der Auslaßkammer oder der rudimentären Kammer,
7. Verbindung zwischen Ventrikel und der Auslaßkammer und beiden großen Arterien,
8. Aorta und Pulmonalarterie,
9. Anatomie der Koronararterien.

Folgende Durchmesser wurden anhand der Ventrikulogramme, Aortogramme und Injektionen in die Pulmonalarterie gemessen und die absolute Größe durch Division durch den Vergrößerungsfaktor bestimmt:

AV-Klappen-Ostien,
Äortenklappenostium,
proximaler und distaler Aortenbogen,
deszendierende Aorta in Zwerchfellhöhe,
Pulmonalklappenostium,
rechte und linke Pulmonalarterie vor Abgang der Oberlappenarterie.

Die Diagnose einer Hypoplasie der linken oder rechten AV-Klappe oder beider Klappen wurde durch Vergleich der gemessenen Durchmesser der entsprechenden AV-Klappen -Ostien mit den Normalwerten von Rowlatt (1963) gestellt.

Die gemessenen Größen der Aortenklappen und des Aortenbogens wurden mit den Normalwerten von Clarkson u. Brandt (1985) verglichen.

Anhand der gemessenen Durchmesser der rechten (RPA) und linken (LPA) Pulmonalarterie wurde der Pulmonalarterien-Index nach Nakata et al. (1984) bestimmt:

$$\text{PA-Index} = \frac{\text{RPA-Fläche} + \text{LPA-Fläche (mm}^2\text{)}}{\text{Körperoberfläche (m}^2\text{)}}$$

RPA bzw. LPA-Kreisfläche (mm²)

$$= \widetilde{H} \times \frac{\text{Durchmesser}^2}{2 f}$$

f = Vergrößerungsfaktor

Angiographisch wurde das enddiastolische Volumen bei 12 Patienten mit "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose vor Banding-Operation und bei 6 Patienten nach Banding-Operation bestimmt. Die gemessenen Werte wurden mit der Summe der Meßwerte für einen

normalen rechten und einen normalen linken Ventrikel nach Nakazawa et al. (1976) modifiziert nach der Methode von Graham et al. (1971)

$$LVEDV + RVEDV = 147,6 \times (\text{Körperoberfläche})^{1,43}$$

verglichen.

Die Patienten wurden in vier Gruppen eingeteilt:

Gruppe 1: 10 Patienten mit effektiver Banding-Operation (n=10/29) der Pulmonalarterie (PAB) und kontrollierter pulmonaler Hypertension bei post-PAB-Herzkatheter-Untersuchung (0,8-14,4 Jahre nach PAB, median 6,7 Jahre) mit einem normalen Widerstand im kleinen Kreislauf $R_p < 4,2 \text{ E} \times \text{m}^2$ und einem Pulmonalarterien-Mitteldruck $P_{PA} < 15 \text{ mm Hg}$.

Gruppe 2: 4 Patienten mit ineffektivem PAB und nicht kontrollierter pulmonaler Hypertonie bei post-PAB-Herzkatheter-Untersuchung (0,8-12,7 Jahre nach PAB, median 6,3 Jahre) mit erhöhtem Lungengefäßwiderstand $R_p > 4,2 \text{ E} \times \text{m}^2$ und erhöhtem Pulmonalarterien-Mitteldruck $P_{PA} > 15 \text{ mm Hg}$.

Gruppe 3: 4 Patienten ohne Operation mit fixierter pulmonaler (n=4/29) Hypertension.

Gruppe 4: 11 Patienten mit PAB ohne post-PAB-Herzkatheter-Untersuchung. (n=11/29)

3. Ergebnisse

3.1 Differentialdiagnose

Von 136 konsekutiven Patienten mit der ursprünglichen cineangiographischen Diagnose eines "Singulären Ventrikels" hatten 29 einen "Double Inlet" Ventrikel (DIV) ohne Pulmonalstenose. Die Diagnosen der übrigen 107 Patienten, die sich aus der retrospektiven Analyse von insgesamt 226 Cineangiokardiogrammen ergaben, sind in Tabelle 1 dargestellt:

Tabelle 1: Cineangiokardiographische Diagnose von 136 konsekutiven Patienten mit der ursprünglichen Diagnose eines "Singulären Ventrikels"

	n	%
DIV mit Pulmonalstenose	74	54,4
DIV ohne Pulmonalstenose	29	21,3
Singulärer Ventrikel mit		
a) Atresie der linken AV-Klappe bzw. fehlender Verbindung zwischen dem linken Vorhof und dem Ventrikel	14	10,3
b) Atresie der rechten AV-Klappe bzw. fehlender Verbindung zwischen dem rechten Vorhof und dem Ventrikel	4	2,9
DORV	4	2,9
Großer VSD	3	2,2
Superior-inferiore Ventrikel	3	2,2
AV-Septum-Defekt	3	2,2
DOLV	1	0,7
Scimitar-Syndrom + VSD	1	0,7
	136	100,0

Die häufigste Fehlbildung war der "Double Inlet" Ventrikel mit Pulmonalstenose mit mehr als 50% der Fälle.

Von den 29 Patienten mit DIV ohne Pulmonalstenose waren 21 (72%) männlich und 8 weiblich (28%) bzw. 2,6 : 1.

Das Alter bei der ersten Herzkatheteruntersuchung lag zwischen 11 Tagen und 8,8 Jahren mit einem medianen Alter von 0,8 Jahren.

3.2 Cineangiokardiographische Anatomie

3.2.1 Lage des Herzens und Situs des Thorax bzw. der Bronchien, des Abdomens und der Vorhöfe

28 Patienten hatten eine Laevokardie mit normalem Situs des Abdomens, der Bronchien und der Vorhöfe in 26 Fällen und mit einem nicht bestimmaren (ambiguus) Situs in 2 Fällen. Die letzteren hatten außerdem eine Ventrikelmorphologie, die weder der eines linken oder rechten Ventrikels zugeordnet werden konnte, d.h. einen DIV vom unbestimmbaren Typ ("UV"-Typ DIV).

Eine Patientin hatte eine isolierte Dextrokardie und einen normalen Situs des Abdomens, der Bronchien und der Vorhöfe in Assoziation mit einer linkstypischen Morphologie des Ventrikels, d.h. DIV vom "LV"-Typ.

3.2.2 Systemvenen und Lungenvenen

Vier Patienten hatten eine Anomalie der Systemvenen: in drei Fällen in Form einer Azygos- oder Hemiazygoskontinuität mit zusätzlicher persistierender linker oberer Hohlvene in einem Fall. In allen drei Fällen war der Vorhofsitus nicht bestimmbar (ambiguus).

Die Ventrikelmorphologie war in einem Fall rechtsventrikulär, d.h. es handelte sich um einen "RV"-Typ DIV, in den beiden anderen Fällen jedoch nicht bestimmbar und wurde deshalb als "UV"-Typ kategorisiert. Die vierte Patientin hatte eine persistierende linke obere Hohlvene, die in den Koronarsinus mündete, einen normalen Situs und einen "Double Inlet" linken Ventrikel, d.h. "LV"-Typ DIV.

Ein Patient mit einem DIV vom "UV"-Typ bei Situs ambiguus des Abdomens und der Vorhöfe und gemeinsamer AV-Klappe hatte außerdem eine partielle Lungenvenenfehlkonnektion mit Drainage der linken Oberlappen-Lungenvene in die persistierende linke obere Hohlvene.

3.2.3 Anatomie der Vorhöfe

Die Anatomie des Vorhofseptums ist in Tabelle 2 dargestellt:

Tabelle 2: Anatomie des Vorhofseptums

	n	%
Intaktes Vorhofseptum	8	27
Kleiner drucktrennender Vorhofseptumdefekt oder offenes Foramen ovale (PFO)	15	52
Großer Vorhofseptumdefekt	2	7
Fehlendes Vorhofseptum bzw. gemeinsamer Vorhof	4	14
	29	100

Bei 23 der 29 Patienten (23/29=79%) waren die Drucke in beiden Vorhöfen unterschiedlich hoch, d.h. der Mitteldruck im linken Vorhof war höher als im rechten.

3.2.4 Verbindung zwischen den Vorhöfen und dem Ventrikel

Bei 25 der 29 Patienten (25/29=86%) waren beide Vorhöfe über zwei getrennte AV-Klappen, bei einem weiteren Patienten über eine gemeinsame AV-Klappe mit dem DIV verbunden. Ein "Common Inlet", d.h. Verbindung eines gemeinsamen Vorhofs über eine gemeinsame AV-Klappe mit dem Ventrikel, bestand bei 3 Patienten (3/29=9%), von denen zwei einen "UV"-Typ Ventrikel und einer einen "RV"-Typ hatten.

3.2.4.1 Anatomie, Größe und Funktion der AV-Klappen

Die Anatomie der Atrioventrikularklappen in Korrelation zum Ventrikeltyp zeigt Tabelle 3.

Tabelle 3: Anatomie der AV-Klappen bei 29 Patienten mit DIV ohne PS

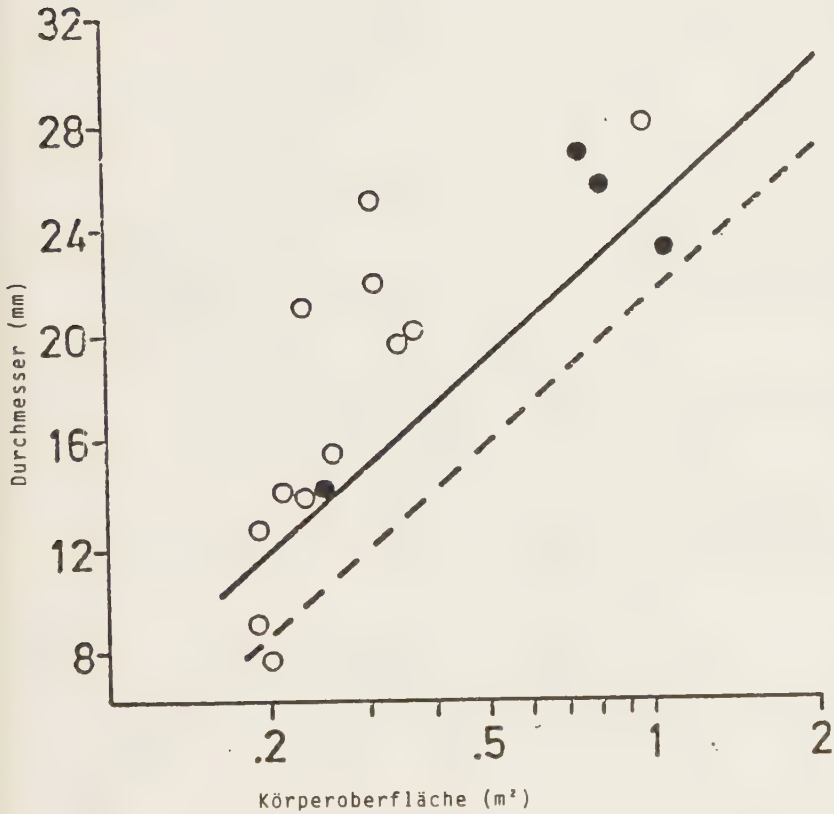
Ventrikel- morphologie		"Double Inlet"		"Common Inlet"
		2 AV-Klappen	gemeinsame AV-Klappe	gemeinsame AV-Klappe
"LV"-Typ	TGA	20	-	-
	NCGA	2	1	-
"RV"-Typ	DIV	2	-	1
"UV"-Typ	DIV	1	-	2
		25	1	3

Zwei AV-Klappen zeigten 25 der 29 Patienten (86%), eine gemeinsame Klappe 4 Patienten (14%).

Die Größen der AV-Klappen wurden cineangiokardiographisch gemessen. Beim Vergleich mit den absoluten Normalwerten nach Rowlatt (1963) ergab sich, wie in den Abbildungen 9 und 10 dargestellt, eine absolute Hypoplasie der rechten AV-Klappe in 2 Fällen ($2/29=7\%$) und der linken AV-Klappe in 3 Fällen ($3/29=10,5\%$). In diesen Fällen wurden die Messungen vor Banding-Operation der Pulmonalarterie durchgeführt. Wir verglichen außerdem die Relation der gemessenen Durchmesserwerte für die linke und rechte AV-Klappe und beurteilten die linke AV-Klappe als relativ zu klein, wenn der Quotient kleiner war als 0,7. Nach diesem Kriterium war die linke AV-Klappe bei 10 Patienten ($10/29=35\%$) relativ zu klein.

Ein "Straddling" der rechten AV-Klappe, wie von Liberthson et al. (1971) beschrieben, d.h. ein teilweiser Ansatz des Klappenhaltapparates über das Auslaßforamen ("VSD") in der Auslaßkammer wurde bei einem Patienten mit "LV"-Typ DIV intraoperativ diagnostiziert. Angiographisch war diese Diagnose nicht eindeutig zu stellen.

Abb. 9: Durchmesser der rechten AV-Klappe bei Patienten mit DIV ohne Pulmunalstenose



○ vor Banding-Operation der Pulmonalarterie (PAB)

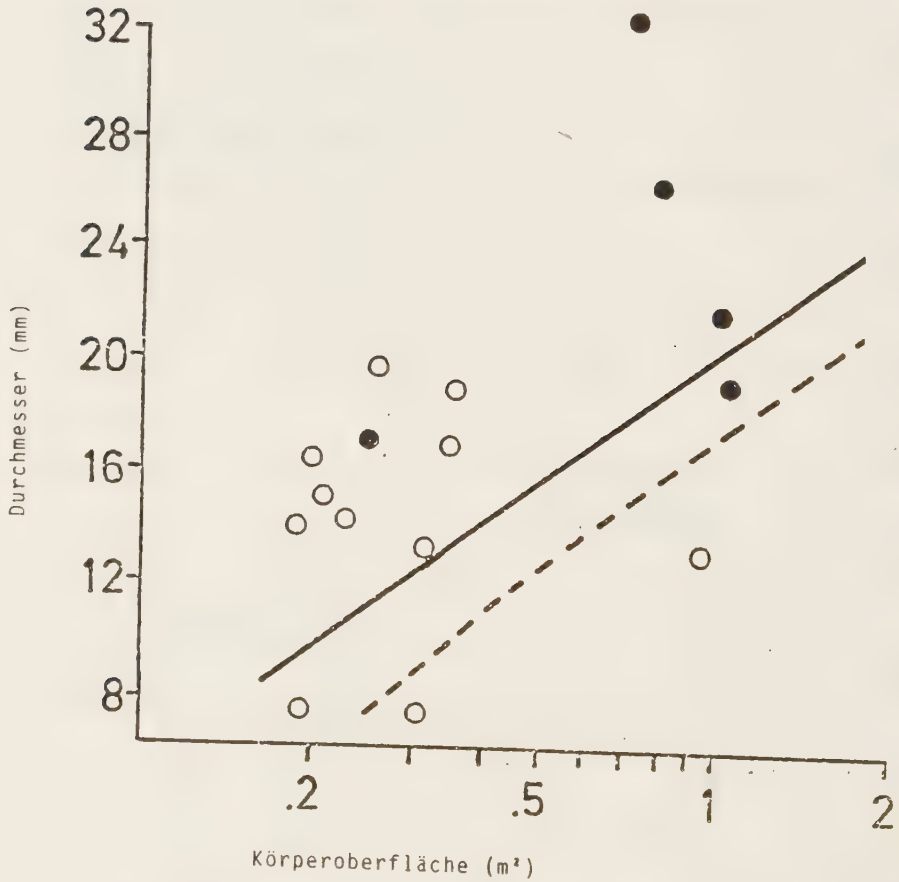
● nach PAB

Normaler Durchmesser der Trikuspidalklappe nach Rowlatt et al. 1963

— Mittelwert

---- 2 Standardabweichungen unterhalb des Mittelwertes

Abb. 10: Durchmesser der linken AV-Klappe bei DIV ohne PS



- vor Banding-Operation der Pulmunalarterie (PAB)
● nach PAB

Normaler Durchmesser der Mitralklappe nach Rowlatt et al. 1963

— Mittelwert

---- 2 Standardabweichungen unterhalb des Mittelwertes

Die Funktion der AV-Klappen war mit Hilfe der Cineangiokardiogramme nicht eindeutig beurteilbar wegen des häufigen Auftretens von Extrasystolen bei der Kontrastmittelinjektion und der erschwerten Differenzierung von tatsächlicher Insuffizienz und kateterlagebedingtem Reflux von Kontrastmittel.

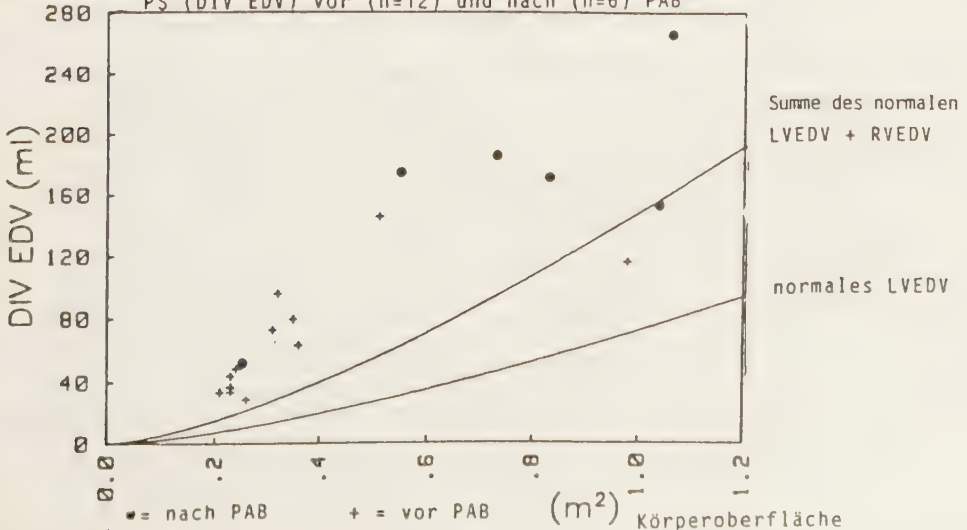
3.2.5 Morphologie, Größe und Funktion des Ventrikels

Von den 29 Patienten hatten 23 einen "Double Inlet" Ventrikel vom "LV"-Typ (23/29=79%) und je drei (3/29=10,5%) einen "RV"-Typ DIV und einen "UV"-Typ DIV.

Das enddiastolische Volumen des "Double Inlet" Ventrikels (DIV EDV) konnte bei 12 Patienten vor der Banding-Operation der Pulmonalarterie und bei 6 Patienten danach bestimmt werden.

In Abbildung 11 sind die von uns gemessenen enddiastolischen Ventrikelvolumina im Vergleich zu den Normalwerten von Nakazawa (1976) dargestellt.

Abb. 11: Enddiastolisches Volumen von DIV ohne PS (DIV EDV) vor (n=12) und nach (n=6) PAB



Bei allen Messungen bis auf 2 war das gemessene enddiastolische Volumen des DIV größer als die Summe der Normalwerte für einen normalen linken und rechten Ventrikel nach Nakazawa et al. (1976) und Kitamura et al. (1979).

Die Funktion des Ventrikels vor und nach Banding-Operation konnte durch cineangiokardiographische Bestimmung der Auswurf-fraktion (ef) bei 6 Patienten objektiviert werden.

Vor Banding-Operation der Pulmonalarterie lag der Mittelwert der Auswurffraktion (ef) bestimmt nach 14 Cineangiokardiographien von 13 Patienten bei 0,42 (von 0,20 bis 0,56). Der Mittelwert der ef von 6 Patienten nach Banding-Operation lag bei 0,44 (von 0,27 bis 0,57). Dabei hatte die Auswurffraktion (ef) bei einer Patientin 10,7 Jahre nach Banding von 0,51 auf 0,46 abgenommen. Bei einem Patienten (4,5 Jahre nach Banding) war die Auswurffraktion (ef) gleichgeblieben, bei vier Patienten (0,33 bis 9,0 Jahre nach Banding, median 6,9 Jahre) hatte sich die Auswurffraktion (ef) um 0,02 bis 0,18 (Mittelwert 0,09) verbessert

3.2.6 Lage der Auslaßkammer oder der rudimentären Kammer

Definitionsgemäß hatten alle 23 Patienten mit einem DIV vom "LV"-Typ eine Auslaßkammer mit rechtsventrikulärer Trabekulierung (RVOC). Diese lag links vorn bei 18 der 23 Fälle (18/23=72%) und reichte in 12 Fällen weit nach lateral, in einzelnen Fällen bis zur hinteren Herzbegrenzung. Bei allen 18 Patienten waren die großen Arterien transponiert, d.h. die Pulmonalarterie ging aus der Hauptkammer und die Aorta aus der RVOC ab. Bei den übrigen 5 Patienten lag die Auslaßkammer rechts vorn. Bei 3 dieser

Patienten waren die großen Arterien normal konnektiert (NCGA) mit normaler Lage der Aortenklappe in Beziehung zur Pulmonalklappe, d.h. die Aorta ging aus der Hauptkammer ab und die Pulmonalarterie aus der Auslaßkammer, die Aortenklappe lag normal rechts hinter der Pulmonalklappe. Die beiden übrigen Patienten hatten eine Transposition mit Abgang der Aorta aus der Auslaßkammer (RVOC) und der Pulmonalarterie aus der Hauptkammer. In diesen Fällen lag die Aortenklappe rechts schräg vor der Pulmonalklappe.

Nur bei einem Patienten mit "RV"-Typ DIV konnte angiographisch eine rudimentäre Kammer posterior identifiziert werden.

Bei den 3 Patienten mit "UV"-Typ DIV ließ sich definitionsgemäß angiographisch keine zweite Kammer nachweisen.

3.2.7 Verbindung zwischen dem Ventrikel bzw. der Auslaßkammer und beiden großen Arterien

Von den 23 Patienten mit DIV vom "LV"-Typ hatten 3 (3/23=13%) normal konnektierte große Arterien (NCGA) mit Abgang der Aorta aus der Hauptkammer und der Pulmonalarterie aus der RVOC bei normaler Lage der Aorten- und Pulmonalklappe. Bei den übrigen 20 der 23 Patienten (20/23=87%) lag eine Transposition vor mit Abgang der Aorta aus der RVOC und der Pulmonalarterie aus der Hauptkammer. Die Lage der Aortenklappe zur Pulmonalklappe konnte bei 17 der 20 Patienten bestimmt werden. Dabei lag die Aortenklappe rechts schräg vor der Pulmonalklappe (D-TGA) bei 3 Patienten und links schräg vor der Pulmonalklappe (L-TGA) bei 14. Bei den 3 Patienten mit "RV"-Typ DIV und den 3 mit "UV"-Typ DIV gingen beide große Arterien aus der Hauptkammer ab.

3.2.8 Aorta und Pulmonalarterie

Anomalien des systemarteriellen Ausflußtraktes und der Aorta (verglichen mit den Normalwerten für die Aorta nach Clarkson [1985]) ergaben sich bei 9 Patienten (=32%), wie in Tabelle 4 gezeigt:

Tabelle 4: Assoziierte Aortenisthmusstenose, unterbrochener Aortenbogen und subaortale Stenose bei 29 Patienten mit DIV ohne PS

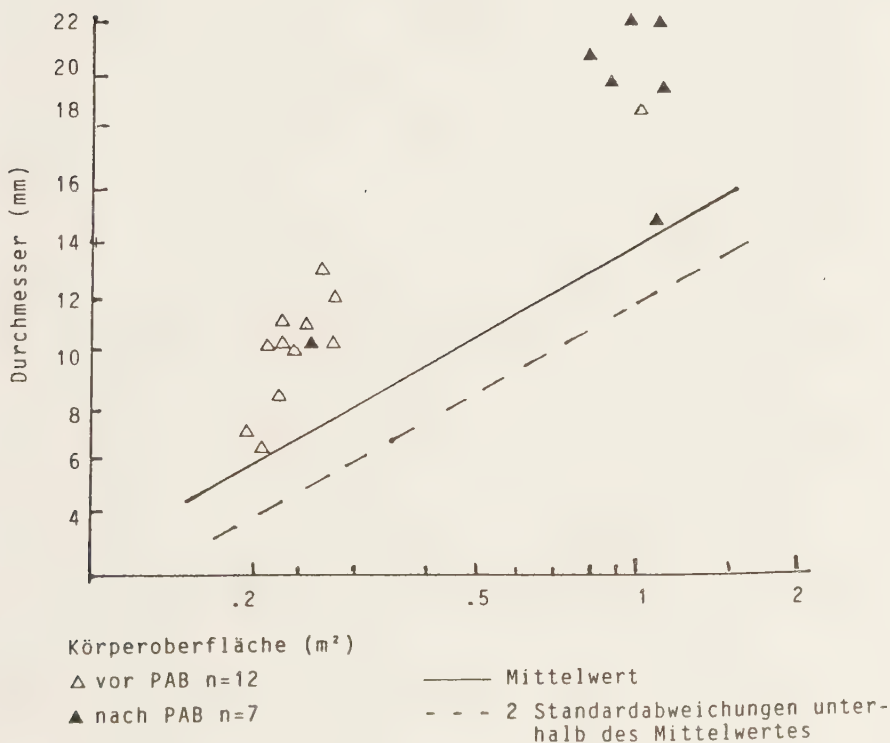
	Typ des DIV			
	"LV"		"RV"	"UV"
	TGA	NCGA		
n =	20	3	3	3
Aortenisthmusstenose	8	-	-	-
Unterbrochener Aortenbogen	1	-	-	-
Subaortale Stenose	5	-	-	-

Bei 4 der 8 Patienten mit Aortenisthmusstenose war zusätzlich der Aortenbogen verglichen mit Clarksons Normalwerten (1985) hypoplastisch. Auffällig ist, daß Stenosen bzw. Hypoplasien des arteriellen Ausflußtraktes nur bei Patienten mit DIV vom "LV"-Typ vorkamen.

Die Patientin mit dem unterbrochenen Aortenbogen, ähnlich wie bei dem von Garcia (1975) beschriebenen Fall, hatte zusätzlich einen doppelseitigen Ductus Botalli. Ein linker Ductus arteriosus kam bei 7 Patienten vor (24,5%). Ein Kind hatte eine angeborene zentrale Stenose des rechten Pulmonalarterien-Hauptastes.

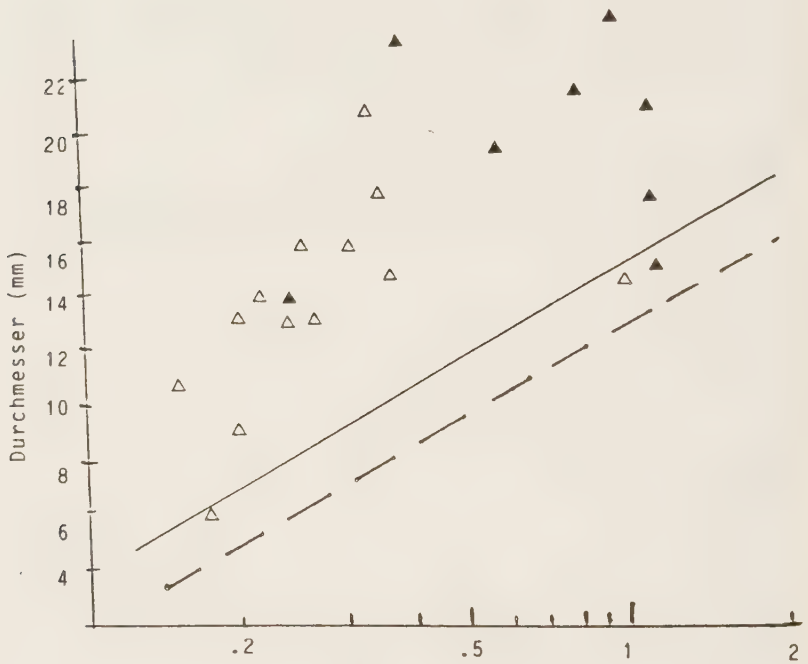
Die Größe des Aorten- und Pulmonalklappenringes wurde angiographisch gemessen und mit den Normalwerten nach Rowlatt (1963) verglichen. Die gemessenen Durchmesser des Aortenklappenringes von insgesamt 19 Patienten lagen in allen Fällen (12 vor und 7 nach PAB) über den Normalwerten wie in Abbildung 12 dargestellt.

Abbildung 12: Durchmesser des Aortenklappenringes bei 12 Patienten mit DIV ohne PS vor PAB und bei 7 Patienten nach PAB



Die Durchmesser des Pulmonalklappenringes wurden ebenfalls mit den Normalwerten nach Rowlatt (1963) (Darstellung nach Quaegebeur) verglichen. Der Pulmonalklappenring von 13 Patienten vor PAB und von 8 Patienten nach PAB war in keinem Fall hypoplastisch (s. Abb. 13).

Abbildung 13: Durchmesser des Pulmonalklappenringes
bei Patienten mit DIV ohne PS



Körperoberfläche (m²)

△ vor PAB n=13

▲ nach PAB n=8

— Mittelwert

- - - 2 Standardabweichungen unterhalb des Mittelwertes

3.2.9 Anatomie der Koronararterien

Bei 23 von 29 Patienten war die Koronaranatomie anhand der Angiogramme beurteilbar.

Patienten mit "RV"- und "UV"-Typ DIV hatten zwei Koronararterien, die in typischer Weise von den der Pulmonalarterie zugewandten Aortensinus abgingen entsprechend der Lage der Aorten- und Pulmonalklappe zueinander.

Die Koronararterien von 18 Patienten mit einem "LV"-Typ DIV waren anhand der Cineangiokardiogramme beurteilbar. Bei 10 Patienten ging eine linksseitige Koronararterie aus dem rechten posterioren Sinus ab und verlief im linken atrioventrikulären Sulcus (AV-Sulcus), und eine zweite rechtsseitige Koronararterie aus dem rechten anterioren Aortensinus ab und verlief im rechten AV-Sulcus.

In 7 Fällen ging die linksseitige Koronararterie aus dem linken posterioren Aortensinus ab und die zweite Koronararterie, die der morphologischen RCA ähnlich war, aus dem rechten posterioren Aortensinus ab, ohne daß ein einheitliches Muster bei der Verzweigung dieser abnorm verlaufenden Gefäße erkennbar gewesen wäre. Ein Patient hatte eine singuläre Koronararterie, die sich früh in zwei einer rechten und linken Koronararterie entsprechende Äste aufzweigte. Dieser Fall entspricht dem von Neveux (1984) mit 3% angegebenen Koronarmuster, bei dem zwei Koronararterien aus dem gleichen rechts posterior gelegenen Aortensinus von einem, zwei oder drei Ostien abgehen.

3.3 Klinische Befunde vor Banding-Operation der Pulmonalarterie

3.3.1 Klinische Untersuchung

Die erste spezielle kinderkardiologische Untersuchung der 29 Patienten mit DIV ohne PS im Deutschen Herzzentrum München erfolgte im Alter von 10 Tagen bis 8;8 Jahren. Der Zeitpunkt des Auftretens und die Art der ersten klinischen Symptome konnte bei 24 von 29 Kindern retrospektiv nach der Anamnese im Krankenblatt bestimmt werden (Tabellen 5 und 6).

Bei einem Neugeborenen wurde der Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler anlässlich einer Operation wegen Duodenalatresie erhoben.

Tabelle 5: Alter bei Auftreten der ersten Symptome und Art der ersten Symptome bei 24 Patienten mit DIV ohne Pulmonalstenose (anamnestische Angaben)

	Erste klinische Symptome			ges. Anzahl d. Patienten
	bei Geburt n	3-14 Tage n	3 Mon. n	
Cyanose	12 (2)	1	3 (1)	16 (3) 67%
systolisches Geräusch	2	3 (2)	-	5 (2) 21%
Herzinsuffizienz	2 (2)	1 (1)	-	3 (3) 13%
n	16 (4)	5 (3)	3 (1)	24 (8) 100%

n = Zahl der Patienten

() = Patienten mit zusätzlicher Aortenisthmusstenose (CoA)

Tabelle 6: Klinische Symptome bei der ersten speziellen
kinderkardiologischen Untersuchung

Klinische Symptome bei der Erstuntersuchung	Zahl der Patienten				
	n	5	10	15	20
Systolisches Gräusch	_____				
Hepatomegalie	_____				
Cyanose	_____				
Dys-/Tachypnoe	_____				
vermehrte präkordiale Aktivität	_____				
Schwirren	_____				
singulärer 2.Herzton	_____				
Oedeme	_____				
diastolisches Geräusch	_____				
Trommelschlegelfinger	_____				

Das häufigste Symptom bei der ersten speziellen kinderkardiologischen Untersuchung war ein systolisches Geräusch Grad II-VI im 2.-4.- ICR links parasternal. Es war bei 22 Kindern (22/24=91%) nachweisbar.

Retrospektiv ließ sich der klinische Zustand bzw. die körperliche Leistungsfähigkeit bei der ersten Untersuchung in unserer Klinik nach den Kriterien der NYHA bei 27 Kindern klassifizieren. Der entsprechende Grad der körperlichen Leistungsfähigkeit wurde mit der Morphologie des Ventrikels bzw. dem Ventrikeltyp in Beziehung gesetzt (Tabelle 7).

Tabelle 7: Klassifizierung der körperlichen Leistungsfähigkeit nach der New York Heart Association bei 27 Patienten mit DIV ohne PS bei der ersten speziellen kinder-kardiologischen Untersuchung in Abhängigkeit vom Ventrikeltyp

	"LV"	"RV"	"UV"	gesamte Anzahl	
	n	n	n	n	%
NYHA I	1	-	-	1	3,7
NYHA II	4 (1)	1	2	7	25,9
NYHA III	9 (1)	2	1	12	44,4
NYHA IV	7 (6)	-	-	7	25,9
				<u>27</u>	<u>100%</u>

n = Anzahl der Patienten

() = Patienten mit assoziierter Aortenisthmusstenose (CoA)

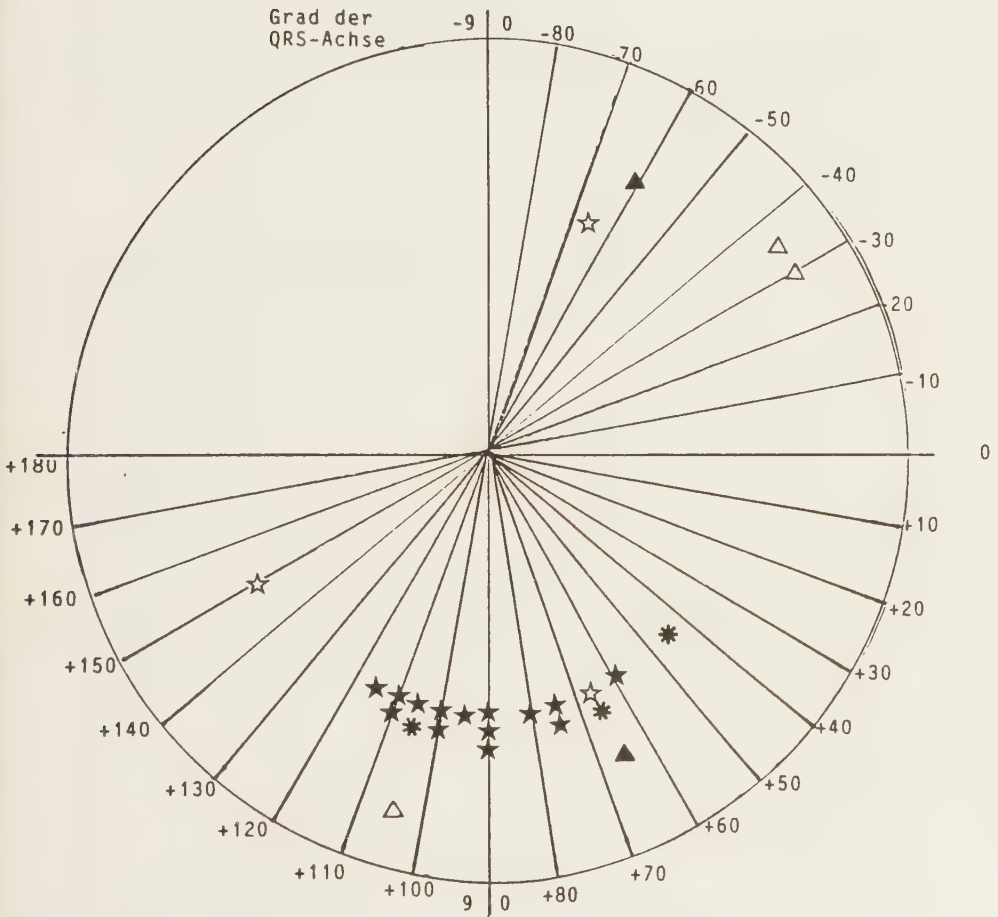
Die große Anzahl von Patienten mit DIV vom "LV"-Typ in NYHA Klasse IV ist durch die Patienten mit assoziierter Aortenisthmusstenose bedingt.

3.3.2 EKG

Die QRS-Achsen im EKG vor der Banding-Operation der Pulmonalarterie von 25 Patienten sind in der Abbildung 14 (S. 43) dargestellt, gruppiert nach den Ventrikeltypen und der Art der Verbindung zwischen dem Ventrikel und der Auslaßkammer und den großen Arterien in den Fällen mit "LV"-Typ DIV.

Bei den 14 Kindern mit "LV"-Typ DIV und L-TGA lag die QRS-Achse zwischen +60 und +115°. Diese Werte wurden nach den altersentsprechenden Normalwerten von Ziegler (1951) relativiert.

Abb. 14: QRS-Achse in Abhängigkeit vom Ventrikeltyp und der ventrikuloarteriellen Konnektion bei 25 Patienten mit DIV ohne PS



- ★ = L-TGA bei "LV"-Typ DIV n=14
- ☆ = D-TGA bei "LV"-Typ DIV n= 3
- * = NCGA bei "LV"-Typ DIV n= 3
- ▲ = "RV"-Typ DIV n= 2
- △ = "UV"-Typ DIV n= 3

Bei den 3 Patienten mit "LV"-Typ DIV und NCGA lag die QRS-Achse zwischen $+5$ und $+65^\circ$.

Das Ergebnis der Befunde der Elektrokardiogramme vor der Banding-Operation von 25 Patienten, gruppiert nach den drei verschiedenen Ventrikeltypen und zusätzlich nach der ventrikulo-arteriellen Verbindung in den Fällen mit DIV vom "LV"-Typ sind in Tabelle 8 dargestellt:

Tabelle 8: EKG-Befunde von 25 Patienten mit DIV ohne PS vor Banding-Operation der Pulmonalarterie, gruppiert nach Ventrikeltypen und nach der ventrikulo-arteriellen Verbindung in den Fällen mit "LV"-Typ DIV

	"LV" TGA n=17	NCGA n=2	"RV" n=3	"UV" n=3	gesamte Zahl n=25	%
Sinusrhythmus	17	2	3	3	25	100
Abweichung der QRS-Achse nach links	1	-	1	2	4	16
Rechtshypertrophie	7	-	-	1	8	32
Linkshypertrophie	6	2	1	-	9	36
biventrikuläre Hypertrophie	3	-	2	-	5	20
AV-Block I°	1	-	2	-	3	12
RBBB inkomplett	1	-	-	1	2	8
LBBB inkomplett	3	-	-	-	3	9
Digitalis	12	2	1	2	17	68

RBBB = Rechtsschenkelblock

LBBB = Linksschenkelblock

Alle Erregungsleitungsstörungen bzw. in einem Fall ein AV-Block I° traten bei gleichzeitiger Behandlung mit Digitalis-Präparaten auf und sind deshalb nur bedingt als pathologisch zu bewerten.

3.3.3 Röntgen-Thoraxaufnahme

Die Röntgen-Thoraxaufnahmen vor der Erstoperation, d.h. vor der Banding-Operation der Pulmonalarterie, konnten bei 24 von 29 Patienten ausgewertet werden.

Eine Patientin mit "Double Inlet" Ventrikel vom "LV"-Typ hatte eine isolierte Dextrokardie. Zwei weitere Patienten mit Laevokardie hatten einen Situs ambiguus oder inversus des Abdomens. In einem Fall waren wegen einer Thoraxwanddeformität die Herzlage und das Verhältnis der Größe von Herz und Thorax (Herz-Thorax-Index=CTR) nicht beurteilbar.

Die Herzgröße wurde nach dem Herz-Thorax-Index (CTR) beurteilt (Hallerman 1966): Das Herz war nicht vergrößert bei einem CTR $< 0,60$ bei Kindern < 2 Jahre und einem CTR $< 0,55$ bei Kindern > 2 Jahre.

14 von 24 Patienten ($14/24=58\%$) hatten bei der Erstuntersuchung eine normale Herzgröße. Das Ergebnis der Beurteilung der zentralen und peripheren Lungengefäßzeichnung anhand der Röntgen-Thoraxaufnahme bei der Erstuntersuchung ist in den Tabellen 9 und 10 dargestellt:

Tabelle 9: Röntgen-Thoraxaufnahme bei der Erstuntersuchung von 24 Patienten mit DIV ohne PS: Zentrale bzw. hiläre Gefäßzeichnung

	n	%
normal	10	41
vermehrt	14	59
	24	100

Tabelle 10: Röntgen-Thoraxaufnahme bei der Erstuntersuchung von 24 Patienten mit DIV ohne PS: Periphere arterielle Gefäßzeichnung

	n	%
normal	10	41
vermehrt	8	33
vermindert	6	25
	24	100

Setzt man den Herz-Thorax-Index in Beziehung zu den gemessenen Druck- und Widerstandswerten im Lungenkreislauf, zeigen sich Einschränkungen der Aussagekraft der Röntgen-Thorax-Aufnahme sowohl vor als auch nach Banding-Operation der Pulmonalarterie:

Eine positive Korrelation, d.h. ein normaler Herz-Thorax-Index (CTR) und normale Druck- und Widerstandswerte im kleinen Kreislauf oder Herzvergrößerung und erhöhte Druck- und Widerstandswerte im kleinen Kreislauf lag vor der Banding-Operation in 10 von 19 auswertbaren Fällen ($10/19=53\%$) vor, nach der Banding-Operation in 7 von 13 Fällen ($7/13=54\%$).

Insgesamt ergaben sich Übereinstimmungen bei 17 von 32 ausgewerteten Röntgen-Thoraxaufnahmen ($17/32=53\%$). Eine normale Herzgröße bei erhöhten Druck- und Widerstandswerten im kleinen Kreislauf zeigten 7 Patienten ($7/19=37\%$) vor einer Banding-Operation der Pulmonalarterie und 2 danach ($2/24=13\%$).

Trotz wirksamer PAB und Normalisierung der pulmonalen Hypertension blieb bei 6 Patienten ($6/24=25\%$) das Herz vergrößert. Eine Normalisierung der Herzgröße trat bei 2 Kindern ($2/24=13\%$) ein.

Eine Schlußfolgerung auf die hämodynamischen Verhältnisse aus der Beurteilung der peripheren arteriellen Gefäßzeichnung anhand der Röntgen-Thoraxaufnahme ist in ähnlicher Weise wie bei der CTR problematisch. Für diesen Parameter gelten die Einschränkungen besonders vor der PAB. Vor PAB schien die periphere arterielle Gefäßzeichnung von 17 Patienten mit erhöhtem Widerstand und Druck im kleinen Kreislauf in je 6 Fällen normal bzw. vermehrt zu sein sowie in 5 Fällen vermindert. Eine normale periphere arterielle Gefäßzeichnung bei "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose vor der PAB erlaubt daher keine Aussage über die hämodynamische Situation des Patienten.

Nach PAB stimmte die Beurteilung der peripheren arteriellen Gefäßzeichnung in 11 von 12 Fällen ($11/12=92\%$) mit der Widerstandsmessung im Lungenkreislauf überein. Im letzten Fall schien mit erhöhtem Druck und Widerstand im kleinen Kreislauf die periphere arterielle Gefäßzeichnung vermindert zu sein.

Nach diesen Erfahrungen kann die Effektivität der PAB bei "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose mit Hilfe der Röntgen-Thoraxaufnahme eher anhand der Entwicklung der peripheren arteriellen Gefäßzeichnung als anhand der Herzgröße eingeschätzt werden.

3.3.4 Hämodynamik bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung (HkI) vor Operation

Die hämodynamischen Untersuchungsergebnisse sind in den unter Punkt 2 S. definierten Patientengruppen dargestellt.

In den folgenden Tabellen mit den Befunden der Herzkatheteruntersuchungen I und II vor bzw. nach Banding-Operation der Pulmonalarterie wurden die nachstehenden Abkürzungen verwandt:

s = Standardabweichung

n = Zahl der Patienten

$\bar{m}$ = Mitteldruck

MW = errechneter Mittelwert

Tabelle 11: Alter, Hämoglobingehalt und Hämatokrit bei der ersten Herzkatheteruntersuchung (HkI) vor Operation

Patienten		Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4	Gruppe 3 ohne Op mit fixier- ter PH n=4	Gruppe 4 mit PAB ohne post- PAB Hk n=11	gesamte Anzahl der Patienten n=29
Alter (Jahre)	MW	1,3	0,3	3,8	0,3	1,1
	s	1,6	0,3	2,1	0,3	
	n	9	4	4	11	29
Hb (g%)	MW	12,5	14,4	15,5	11,6	12,9
	s	2,1	0,1	-	1,4	
	n	8	2	1	11	22
Hkt (%)	MW	38,3	41,0	44,0	37,6	38,5
	s	6,3	0,1	-	5,4	
	n	8	2	1	10	21

Tabelle 12: Vorhofdrucke (P) der ersten Herzkatheteruntersuchung (HkI) vor Operation

Patienten	Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4	Gruppe 3 ohne Op mit fixierter PH n=4	Gruppe 4 mit PAB ohne post-PAB Hk n=11	gesamte Anzahl der Patienten n=29
P _{RA} 'a' MW	11	9,5	11	11	11
(mm Hg) s	3,9	3,1	1,3	2,4	
n	6	3	2	8	19
'v' MW	11	-	-	7	9
s	6,1	-	-	2,4	
n	5	-	-	8	13
$\bar{m}$ MW	9	6	10	6	7
s	4,2	4,0	2,0	0,8	
n	6	2	2	11	21
P _{LA} 'a' MW	18	17	-	14	16
(mm Hg) s	2,7	4,6	-	2,9	
n	4	4	-	9	17
'v' MW	13	18	-	15	15
s	5,6	6,3	-	4,7	
n	4	2	-	9	15
$\bar{m}$ MW	14	16	15	10	12
s	2,5	0,1	-	3,1	
n	3	2	1	11	17

PH = pulmonale Hypertensio

LA = linker Vorhof

RA = rechter Vorhof

In 3 von 4 Fällen der Gruppe 3 mit fixierter PH war das Vorhofseptum bei der ersten Herzkatheteruntersuchung (HkI) in einem mittleren Alter von 3,8 Jahren geschlossen. Deshalb konnte der linke Vorhof nicht sondiert werden, Lungenkapillar-"wedge"-Drucke lagen nicht vor.

Tabelle 13: Drucke in der Pulmonalarterie (P_{PA}) und in der Aorta (P_{AO}) bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung (HkI) vor Operation

Patienten		Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4	Gruppe 3 ohne Op mit Fixier- ter PH n=4	Gruppe 4 mit PAB ohne post- PAB Hk n=11	gesamte Anzahl der Patienten n=29
P _{PA} syst. (mm Hg)	MW	71	75	98	67	74
	s	10,0	22,4	10,7	14,3	
	n	7	4	3	9	23
diast.	MW	37	34	45	29	34
	s	11,7	12,1	8,2	9,1	
	n	7	4	3	9	23
$\bar{m}$	MW	48	48	63	42	56
	s	10,3	16,3	5,3	10,5	
	n	7	4	3	9	23
P _{AO} syst. (mm Hg)	MW	92	88	95	80	87
	s	14,3	16,9	10,8	15,6	
	n	5	4	3	9	21
diast.	MW	56	43	48	44	47
	s	10,0	19,3	9,1	5,7	
	n	5	4	3	8	20
$\bar{m}$	MW	68	58	63	57	61
	s	11,3	15,8	6,2	7,9	
	n	5	4	3	8	20

Die Mitteldrucke in der Pulmonalarterie liegen in Gruppe 3 höher als in den anderen 3 Gruppen (1,2 und 4). Das höhere Alter (Mittelwerte) bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung von 3,8 Jahren der Patienten der Gruppe 3 ohne vorausgehende PAB gegenüber 0,3 bis 1,3 Jahren in den übrigen 3 Gruppen ist dabei zu berücksichtigen.

Tabelle 14: Widerstände im großen (Rs) und kleinen (Rp) Kreislauf bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung (HkI) vor Operation

Patienten		Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4	Gruppe 3 ohne Op mit fixier- ter PH n=4	Gruppe 4 mit PAB ohne post- PAB Hk n=11	gesamte Anzahl der Patienten n=29
R _S	MW	19,2	14,8	-	16,9	17,2
(Ex m ²)	s	8,2	4,4	-	3,1	
	n	4	2	-	7	13
R _P	MW	8,0	4,9	-	5,0	6,4
(Ex m ²)	s	5,1	3,6	-	3,4	
	n	5	2	-	7	14

Den Resistenzberechnungen liegen die Sauerstoffsättigungsprozente zugrunde.

In der Gruppe 3 war eine Druckmessung im linken Vorhof oder im Lungenkapillarbereich (PC) nicht möglich. Daher wurden auch keine Widerstandsberechnungen durchgeführt.

Tabelle 15: Sauerstoffsättigungswerte in der Pulmonalarterie (PA) und in der Aorta (AO) bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung (HkI) vor Operation

Patienten		Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>3 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4	Gruppe 3 ohne Op mit fixier- ter PH n=4	Gruppe 4 mit PAB ohne post- PAB Hk n=11	gesamte Anzahl der Patienten n=29
O ₂ % PA	MW	78	78	82	77	78
	s	6,8	1,0	-	8,1	
	n	7	4	1	9	21
O ₂ % AO	MW	78	75	83	79	78
	s	9,5	5,6	8,0	7,4	
	n	4	4	2	9	19

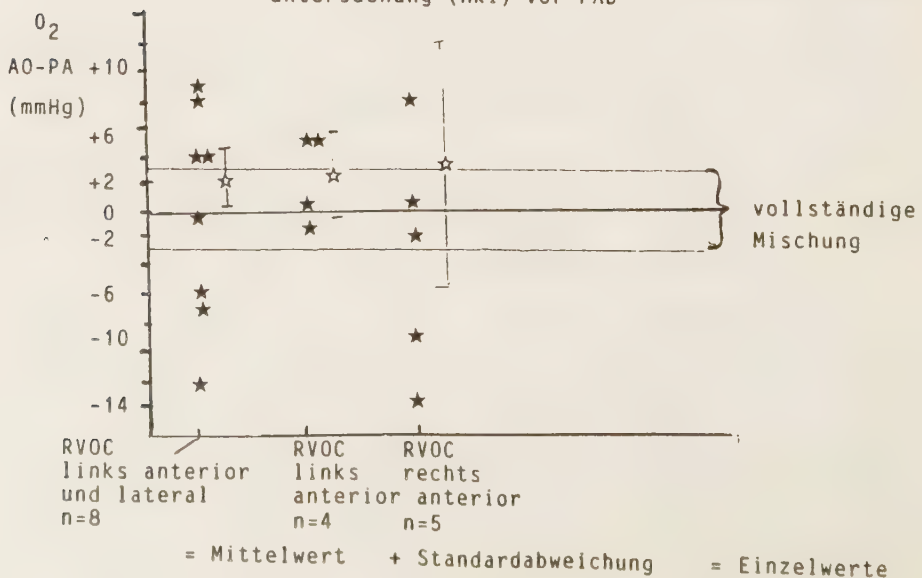
Die Lage der Auslaßkammer und ihr Einfluß auf den Grad der Durchmischung von arteriellem und venösem Blut im Ventrikel wird in der Tabelle 16 betrachtet:

Tabelle 16: Lage der Auslaßkammer (RVOC) und Sauerstoffsättigungsdifferenz zwischen Aorta und Pulmonalarterie bei 17 Patienten mit "LV"-Typ DIV ohne PS bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung (HkI) vor Operation

Lage der RVOC	n	O ₂ AO-PA (Mittelwert)	Standardabweichung
Links			
anterior und lateral	8	2,13	2,1
Links anterior	4	2,25	3,2
Rechts anterior	5	3,20	8,6

Die Werte für die Sauerstoffsättigungsdifferenz zwischen Aorta und Pulmonalarterie zeigen eine große Streuung. Dieses ist aus der Abbildung 15 ersichtlich.

Abb. 15: Sauerstoffsättigungsdifferenz zwischen Aorta und Pulmonalarterie in Abhängigkeit von der Lage der Auslaßkammer (RVOC) bei der ersten Herzkatheteruntersuchung (HkI) vor PAB



Eine Bewertung der Strömungsverhältnisse nach Mocellin u. Sauer (1979) ist in der Tabelle 18 dargestellt:

Tabelle 18: Bewertung der Strömungsverhältnisse in Abhängigkeit von der Lage der RVOC bei 17 Patienten mit DIV ohne PS bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung (HkI) vor Banding-Operation der Pulmonalarterie (PAB)

Strömung	günstig	komplette Mischung	ungünstig
O ₂ % AO-PA	>+3	+3 u. -3	<-3
RVOC links anterior und lateral n=8	4	1	3
RVOC links anterior n=4	2	2	-
RVOC rechts anterior n=5	1	2	2
gesamt	7	5	5

Bei den von uns untersuchten Patienten ergibt sich keine Korrelation zwischen der Lage der Auslaßkammer und der Differenz der Sauerstoff-Sättigungswerte in der Aorta und der Pulmonalarterie. Ein Vergleich mit den bisher in der Literatur bei Patienten mit "Singulärem Ventrikel" gemessenen Sauerstoff-Sättigungsdifferenzen in der Aorta und der Pulmonalarterie geht aus der Tabelle 19 hervor.

Tabelle 19: Strömungsverhältnisse bei Patienten mit
"Singulärem Ventrikel"

Autor	S t r ö m u n g						
	günstig			kompl.Mischung		ungünstig	
	O ₂ % AO-PA			O ₂ % AO-PA		O ₂ % AO-PA	
	größer als +3			zwischen +3 u.-3		kleiner als -3	
	n	n	%	n	%	n	%
Rahimtoola et al.(1966)	19	11	58	3	16	5	26
Macartney et al.(1976)	25	13	52	9	36	3	12
Mocellin u. Sauer (1979)	30	13	43	11	37	6	20
DHZ	20	8	40	6	30	6	30

3.4 Palliativoperationen

Eine palliative PAB wurde bei 25 Kindern im Alter von median 0,7 Jahren (24 Tage bis 8,8 Jahre) durchgeführt. Die Operation wurde nach einem Intervall von einem Tag bis zu 6,8 Jahren (median 0,08 Jahre = 1 Monat) nach der ersten Herzkatheter-Untersuchung vorgenommen.

Gleichzeitig mit der Banding-Operation wurde bei 7 Neugeborenen eine Aortenisthmusstenose korrigiert und bei 6 dieser Patienten ein offener Ductus arteriosus ligiert.

Bei 3 Patienten wurde ein bestehender Vorhofseptumdefekt nach Blalock-Hanlon vergrößert und in einem Fall eine Kommissurotomie der linken AV-Klappe vorgenommen.

Ein Patient (1/25=4%) mit "LV"-Typ DIV und TGA sowie CoA verstarb nach der Banding-Operation an einer Lungenblutung. Zwei weitere Patienten verstarben 2 und 9 Monate nach der Banding-Operation an Bronchopneumonie und nekrotisierender Enteritis bzw. Pneumonie und Endokarditis.

Bei 4 Patienten mit fixierter pulmonaler Hypertonie bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung (HkI) im Alter von 0,25 bis 6,0 Jahren (Gruppe 3) wurde keine Banding-Operation durchgeführt: Bei einer Patientin war der DIV vom "LV"-Typ mit TGA durch einen unterbrochenen Aortenbogen mit beidseitigem persistierenden Ductus Botalli sowie ein zerebrales Krampfleiden kompliziert. Bei einer weiteren Patientin wurde ein "RV"-Typ DIV mit gemeinsamem Vorhof und gemeinsamer AV-Klappe ("Common Inlet") bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung im Alter von 4,4 Jahren diagnostiziert. Die 2 übrigen Patienten, die bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung 4,5 bzw. 6 Jahre alt waren, hatten DIV vom "LV-Typ mit TGA, zwei AV-Klappen und ein intaktes interatriales Septum.

3.5 Verlauf

Von den überlebenden 22 Patienten (22/25=88%) mit Banding-Operation der Pulmonalarterie wurden bisher 4 (4/25=16%) korrigierend operiert:

Bei einem jetzt elfjährigen Patienten mit "LV"-Typ DIV wurde im Alter von 5,2 Jahren eine Septierungsoperation in der Mayo-Clinic durchgeführt. Wegen eines residuellen Ventrikelseptumdefekts sowie Verkalkungen der Hancock-Klappe in Pulmonalklappenposition wurde der Patient 2,4 Jahre nach der Septierungsoperation reoperiert. 4,8 Jahre nach der Septierung entspricht jetzt seine körperliche Leistungsfähigkeit der NYHA-Klassifikation I. Es bestehen jedoch therapiebedürftige Rhythmusstörungen in Form von ventrikulären Extrasystolen.

Eine modifizierte Fontan-Operation wurde bei den übrigen drei Patienten durchgeführt. Die Zeitabstände zur Banding-Operation und das Ergebnis der Korrektur-Operation sind in Tabelle 20 dargestellt.

Tabelle 20: Modifizierte Fontan-Operation und Ergebnis

Patient	Alter bei Fontan(J.)	Intervall postPAB(J.)	Typ DIV Rp prä-operativ	Ergebnis	
1 C.K.	7,2	6,5	"LV"	6,9	verstarb 15 Tage postoperativ an prolongiertem Herz-Kreislauf-Versagen
2 A.K.	8,1	7,3	"LV"	1,6	Reoperation 1,5 J. postoperativ wegen eines residuellen Vorhofseptumdefekts (jetzt NYHA II)
3 W.D.	20,0	15,1	"RV"	4,2	verstarb 7 Mon. postoperativ mit der Symptomatik einer chronischen Rechts-herzinsuffizienz bzw. "low output"

Es verbleiben 18 Patienten ohne definitive Operation mit einer Beobachtungszeit von 0,8 bis 11,1 Jahren (median 3,8 Jahre) nach der Banding-Operation. In 3 Fällen (3/18=17%) mit ineffektivem (n=2) bzw. disloziertem (n=1) Band wurde eine Reoperation 0,2 bis 12,7 Jahre nach der Erstoperation durchgeführt.

Bei 14 Patienten wurde nach der Banding-Operation eine erneute Herzkatheter-Untersuchung im Alter von 0,3 bis 19,4 Jahren (median 7,4 Jahre) und einem Intervall von 0,08 bis 14,4 Jahren (median 6,7 Jahre) durchgeführt.

Die Ergebnisse der Herzkatheter-Untersuchung nach PAB (HkII) sind in den Tabellen 21 bis 26 dargestellt. Der Lungengefäßwiderstand (R_p) bei der Herzkatheter-Untersuchung nach PAB war das Hauptkriterium der Gruppeneinteilung, die auch in der tabellarischen Darstellung der hämodynamischen Daten der ersten Herzkatheter-Untersuchung (Tabellen 11 bis 15) verwandt wurde:

In 10 Fällen mit effektivem Banding war der Widerstand im kleinen Kreislauf (R_p) kleiner als $4 \text{ E} \times \text{m}^2$ und der mittlere Pulmonalarteriendruck niedriger als 15 mm Hg (Gruppe 1), in 4 Fällen war das Banding ineffektiv und R_p größer als $4 \text{ E} \times \text{m}^2$ und der mittlere Pulmonalarteriendruck höher als 15 mm Hg (Gruppe 2).

Tabelle 21: Alter, Hämoglobingehalt und Hämatokrit bei der Herzkatheter-Untersuchung nach Banding-Operation der Pulmonalarterie (HKII) von 14 Patienten mit DIV ohne PS

Patienten		Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4
Alter (Jahre)	MW	7,5	6,7
	s	5,7	4,5
	n	10	4
Hb (g%)	MW	16,2	17,6
	s	3,5	3,3
	n	9	4
Hkt (%)	MW	53,0	55,2
	s	13,6	15,4
	n	7	4

MW = Mittelwert

s = Standardabweichung

n = Zahl der Patienten

Tabelle 22: Vorhofdrucke bei der Herzkatheter-Untersuchung nach Banding-Operation der Pulmonalarterie (HkII) bei 14 Patienten mit DIV ohne PS

Patienten			Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4
P _{RA} (mm Hg)	'a'	MW	10	9
		s	2,9	2,8
		n	8	4
	'v'	MW	8	6
		s	3,9	2,5
		n	7	4
	$\bar{m}$	MW	7	5
		s	3,4	1,3
		n	9	4
P _{LA} (mm Hg)	'a'	MW	10	8
		s	2,7	-
		n	6	1
	'v'	MW	11	14
		s	5,1	-
		n	4	1
	$\bar{m}$	MW	9	7
		s	4,2	1,9
		n	7	4

Im Vergleich zu den Druckwerten im rechten und linken Vorhof vor Banding-Operation der Pulmonalarterie (HkI) ergibt sich für die Mitteldrucke das in Tabelle 23 dargestellte Bild:

Tabelle 23: Mittelwerte der Mitteldrucke im rechten und linken Vorhof vor (HkI) und nach (HkII) Banding-Operation der Pulmonalarterie bei 14 Patienten mit DIV ohne PS

	P _{RA} (mm Hg)		P _{LA} (mm Hg)	
	vor	nach	vor	nach
Gruppe 1 n=10 PAB effektiv	9	7	14	9
Gruppe 2 n=4 PAB ineffektiv	6	5	16	6

In beiden Gruppen ist der Druck im linken Vorhof nach Banding-Operation normal.

Von den 10 Patienten in Gruppe 1 hatten 2 einen gemeinsamen Vorhof, 2 ein intaktes interatriales Septum und 6 einen kleinen drucktrennenden Vorhofseptumdefekt bzw. ein offenes Foramen ovale. In der Gruppe 2 hatten je 2 Patienten ein intaktes interatriales Septum und einen kleinen Vorhofseptumdefekt oder ein Foramen ovale. Bei einem der beiden Patienten mit intaktem Vorhofseptum wurde 3 Jahre nach der Banding-Operation eine Atrioseptektomie durchgeführt, nachdem sich eine Ballon-Atrioseptostomie bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung als ineffektiv erwiesen hatte. Bei 5 Patienten (5/29=17%) wurde eine operative Erweiterung des Vorhofseptumdefekts durchgeführt: Blalock-Hanlon-Operation in 3 Fällen, Atrioseptektomie in 2 Fällen. Bei einem Patienten wurde gleichzeitig eine Kommissurotomie der Mitralklappe durchgeführt und einen Monat später die Pulmonalarterie gebündelt.

Tabelle 24: Drucke in der Pulmonalarterie (PA) und Aorta (AO) bei der Herzkatheter-Untersuchung nach Banding-Operation der Pulmonalarterie (HkII) bei 14 Patienten mit DIV ohne PS

Patienten		Gruppe 1 post PAB: $R_p < 4 \text{ Exm}^2$ $P_{PA} < 15 \text{ mm Hg}$ n=10	Gruppe 2 post PAB: $R_p > 4 \text{ Exm}^2$ $P_{PA} > 15 \text{ mm Hg}$ n=4
P_{PA} (mm Hg)	syst.	MW 31	75
		s 17,8	15,8
		n 10	4
	diast.	MW 14	31
		s 6,4	10,8
		n 10	4
	Mittel-	MW 21	46
	druck	s 12,2	11,7
		n 10	4
P_{AO} (mm Hg)	syst.	MW 91	90
		s 10,3	8,6
		n 10	4
	diast.	MW 58	59
		s 10,8	9,6
		n 10	4
	Mittel-	MW 67	69
	druck	s 10,1	9,1
		n 10	4

Die Aortendrucke in beiden Gruppen waren gleich.

In der Gruppe 2 sind die Mitteldrucke in der Pulmonalarterie ebenso hoch wie vor der Banding-Operation (48 mm Hg als Mittelwert).

Tabelle 25: Widerstände im großen (Rs) und kleinen Kreislauf (Rp) bei der Herzkatheter-Untersuchung nach Banding-Operation der Pulmonalarterie (HkII) bei 13 Patienten mit DIV ohne PS

Patienten		Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4
R _s (Ex m ²)	MW	16,9	12,5
	s	5,1	2,4
	n	9	4
R _p (Ex m ²)	MW	2,1	7,8
	s	1,3	3,2
	n	9	4

Tabelle 26: Sauerstoffsättigungswerte in der Pulmonalarterie (PA) und Aorta (AO) bei der Herzkatheter-Untersuchung nach Banding-Operation der Pulmonalarterie (HkII) bei 12 Patienten mit DIV ohne PS

Patienten		Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P _{PA} <15mm Hg n=10	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P _{PA} >15mm Hg n=4
O ₂ % PA	MW	77	73
	s	3,3	14,0
	n	8	4
O ₂ % AO	MW	79	72
	s	5,5	19
	n	8	4

Die große Standardabweichung in der Gruppe 2 ist durch die niedrigen Sauerstoffsättigungswerte bei einem der vier Patienten mit 51% in der Pulmonalarterie und 41% in der Aorta bedingt.

Alle Patienten wurden regelmäßig ambulant untersucht. Bei der letzten klinischen Kontrolle 1985 und einer Beobachtungsdauer von 1,1 bis 11,1 Jahren (median 3,8 Jahre) nach Banding-Operation der Pulmonalarterie wurde die körperliche Leistungsfähigkeit von 20 Patienten in folgende NYHA-Funktionsklassen eingestuft:

NYHA I 4 Patienten,

NYHA II 12 Patienten,

NYHA III 4 Patienten.

Kein Patient fiel unter die NYHA-Funktionsklasse IV.

Im Röntgen-Thoraxbild der letzten Kontrolluntersuchung nach Banding-Operation der Pulmonalarterie war der Herz-Thorax-Index & CTR von 6 der 18 Kinder ($6/18=33\%$) vergrößert. Die periphere arterielle Gefäßzeichnung war bei 16 Patienten ($16/18=89\%$) normal und in je einem Fall vermehrt bzw. vermindert.

Zwei der 4 Patienten der Gruppe 3 mit fixierter pulmonaler Hypertension ohne Banding-Operation der Pulmonalarterie verstarben während des Beobachtungszeitraumes im Alter von 11,7 und 20,8 Jahren. Im ersten Fall ließ sich die Todesursache nicht eindeutig retrospektiv klären. Eine akute lymphatische Leukämie war die unmittelbare Todesursache im zweiten Fall.

Die Abbildungen 16 und 17 zeigen die Überlebenskurven nach Grunkemeier u. Starr (1977), in Abbildung 16 aller beobachteten ($n=29$) Patienten und Abbildung 17 aller Patienten ($n=29$) untergliedert nach Ventrikeltypen.

Abb. 16: Überlebenskurve nach Grunkemeier (1977) für 29 Patienten mit DIV ohne PS

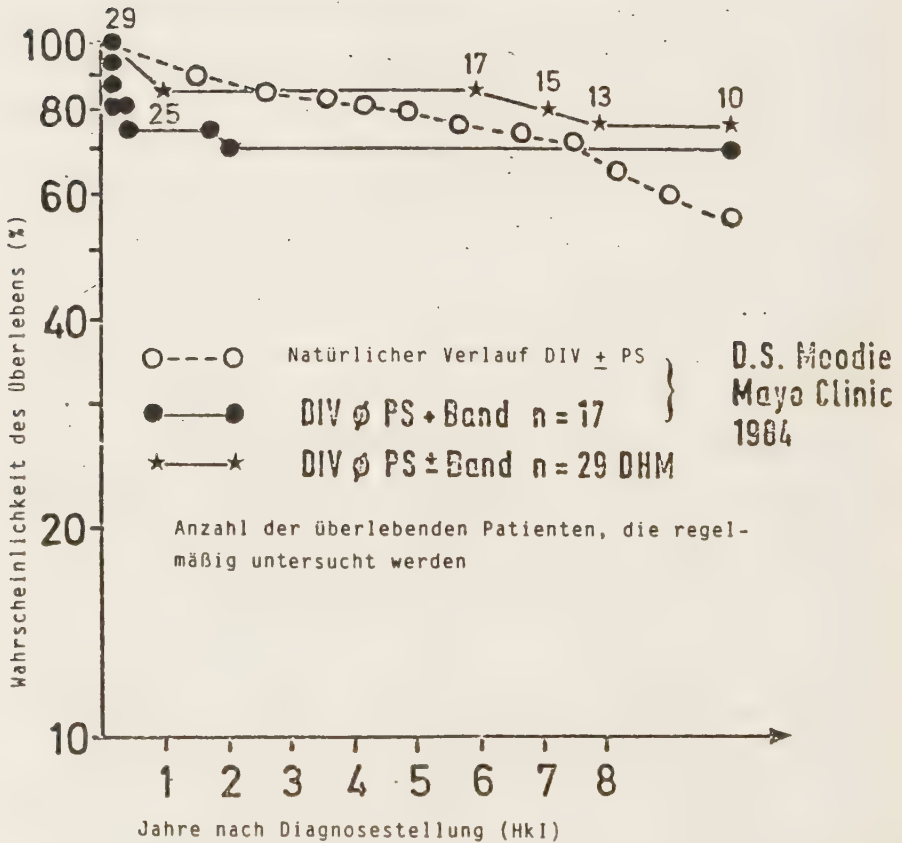
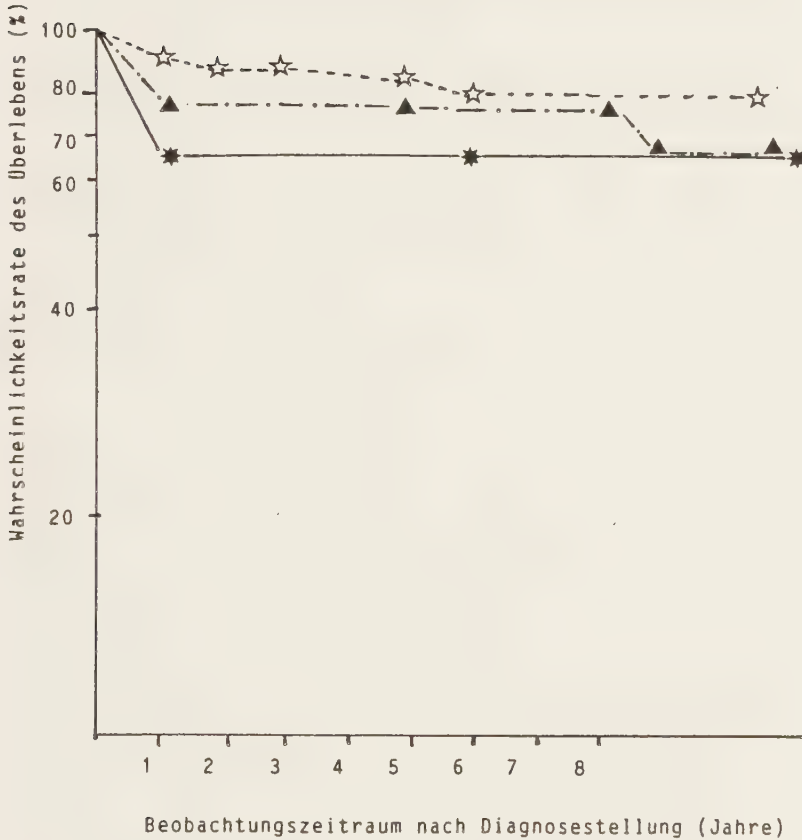


Abb. 17: Überlebenskurven nach Grunkemeier (1977) für Patienten mit DIV ohne PS gruppiert nach Ventrikeltypen



☆ = "LV"-Typ DIV

▲ = "RV"-Typ DIV

* = "UV"-Typ DIV

Bei unseren Patienten hatten Kinder mit einem DIV vom "LV"-Typ DIV eine bessere Prognose als Patienten mit einem DIV vom "RV"- oder "UV"-Typ.

3.6 Die Entwicklung der pulmonalen Hypertension bzw. des Lungengefäßwiderstandes und des Druckes im kleinen Kreislauf als Maß für die Effektivität der Banding-Operation

Elf Patienten (Gruppe 4) mit Banding-Operation der Pulmonalarterie im Alter von 0,1 bis 1,1 Jahren (median 0,3 Jahre) und einer postoperativen Beobachtungszeit von 1,1 bis 8,1 Jahren (median 3,2 Jahre) wurden seit der Banding-Operation der Pulmonalarterie noch nicht rekatheterisiert, und die Entwicklung der pulmonalen Hypertonie ist daher noch nicht abgeklärt. Nach den klinischen und Echo-Doppler-Untersuchungen erscheint die Banding-Operation in allen Fällen jedoch effektiv zu sein.

Bei 14 Patienten mit Banding-Operation der Pulmonalarterie im Alter von 11 Tagen bis 8,8 Jahren (median 0,8 Jahre) wurde nach einem Intervall von 0,08 bis 14,4 Jahren (median 6,7 Jahre) eine erneute Herzkatheter-Untersuchung durchgeführt.

Eine Kategorisierung der post-Banding-Werte des Widerstandes im kleinen Kreislauf (R_p) und des Pulmonalarterien-Mitteldruckes (P_{PA}) entsprechend der Auswahlkriterien für die Fontansche Operation bei Trikuspidalatresie ($R_p < 4 \text{ E} \times \text{m}^2$ und $P_{PA} < 15 \text{ mm Hg}$) ist in der Tabelle 27 dargestellt.

Bei 10 Patienten mit effektivem Banding der Pulmonalarterie war der Lungengefäßwiderstand (R_p) kleiner als $4 \text{ E} \times \text{m}^2$. Der mittlere Pulmonalarteriendruck war bei 4 dieser 10 Patienten ($4/10=40\%$) kleiner als 15 mm Hg und bei 6 ($6/10=60\%$) größer als 15 mm Hg.

Bei 4 Patienten mit ineffektiver Banding der Pulmonalarterie und persistierender pulmonaler Hypertonie war der Lungengefäßwiderstand (R_p) größer als $4 \text{ E} \times \text{m}^2$ und der Pulmonalarterienmitteldruck größer als 15 mm Hg.

Tabelle 27: Post-Banding-Herzkatheteruntersuchung (HkII)
von 14 Patienten mit DIV ohne PS:
Widerstand im kleinen Kreislauf (R_p) und Mittel-
druck (P_{PA}) als Maß für die Effektivität des Bandings

Patienten	R_p	P_{PA} -Mitteldruck
n=14	$E \times m^2$	mm Hg
Effektives	< 4	< 15
Banding n=10	10	4
Ineffektives	> 4	> 15
Banding n=4	4	10

3.7. Komplikationen nach Banding-Operation der Pulmonalarterie

Komplikationen traten bei 3 von 25 Patienten (3/25=12%) nach Banding-Operation der Pulmonalarterie auf. In 2 Fällen hatte die Dislokation des "Bändchens" zu einer Stenose des rechten Pulmonalarterien-Hauptastes geführt. Bei einem weiteren Patienten mit persistierender pulmonaler Hypertension entstand an der Stelle des "Bändchens" ein Aneurysma des Pulmonalarterien-Hauptstammes, das eine Reoperation erforderte. Dabei wurde das Aneurysma reseziert und die Pulmonalarterie erneut "gebündelt".

3.8 Pulmonalarterien-Index

Der Pulmonalarterien-Index wurde bei 8 Patienten nach der Banding-Operation der Pulmonalarterie cineangiokardiographisch bestimmt. Er lag in 3 Fällen unter dem von Nakata et al. (1984) angegebenen unteren Normbereich von $300 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ und in 5 Fällen darüber.

Tabelle 28: Pulmonalarterien-Index nach Banding-Operation der Pulmonalarterie bei 8 Patienten mit DIV ohne PS (HkII)

PA-Index (mm^2/m^2)	n
< 300	3
300-360	1
> 360	4

3.9. Subaortale Stenose

Eine subaortale Stenose wurde bei 5 Patienten (5/29=17%) diagnostiziert (Tabelle 29). Alle hatten einen "Double Inlet" Ventrikel vom "LV"-Typ mit subaortaler Auslaßkammer, d.h. Transposition der großen Arterien und einem kleinen Auslaßforamen als Ursache der subaortalen Stenose. Drei Patienten hatten zusätzlich eine Aortenisthmusstenose (CoA). Vier Patienten hatten einen kleinen drucktrennenden Vorhofseptumdefekt bzw. nur ein Foramen ovale, in einem Fall war das Vorhofseptum angiographisch intakt.

In allen Fällen wurde eine Banding-Operation der Pulmonalarterie durchgeführt mit gleichzeitiger Resektion der Aortenisthmusstenose in 2 Fällen.

Die Diagnose einer subaortalen Stenose wurde in einem Fall angiographisch unmittelbar vor der Banding-Operation, bei der Autopsie einen Tag nach der Banding-Operation in einem zweiten Fall und in den übrigen 3 Fällen 3 Monate, 5 und 6 Jahre nach Banding-Operation gestellt. Bei der ersten Dokumentation der subaortalen Stenose waren die Patienten zwischen 0,33 und 6,7 Jahre alt (median 0,83 Jahre).

Die Diagnose wurde cineangiokardiographisch aufgrund der Relation der diastolischen Durchmesser des Auslaßforamens ("VSD") und des Aortenklappenringes (Girod et al. 1985) von 0,54 in drei Fällen gestellt und intraoperativ bei zwei Patienten bestätigt. Nur bei einem dieser Patienten bestand ein signifikanter systolischer Druckgradient von 20 mm Hg über das restriktive Auslaßforamen als weiteres diagnostisches Kriterium trotz der zusätzlich bestehenden Aortenisthmusstenose.

In den übrigen 2 Fällen wurde die Diagnose bei der Autopsie gestellt.

Tabelle 29: Subaortale Stenose, Zeitpunkt der Diagnosestellung und assoziierte Aortenisthmusstenose bei 5 Patienten mit DIV ohne PS

Patient	CoA	Alter bei HKI (J)	Alter bei PAB (J)	Quotient OF:AOV	P _{AO-PA} (mm Hg)	Alter bei Diagnose (J)
A.K. ♂	-	0,7	0,7	0,41	13	6,7
R.G. ♂	+	0,027	0,030	0,59	0	0,33(Autop.)
C.K. ♂	+	0,25	0,67	0,34	20	5,3
G.N. ♂	+	0,03	0,03	0,74	0	0,03 (Autop.)
S.F. ♂	-	0,04	0,83	0,54	3	0,83

OF = Auslaßforamen ("VSD")

AOV = Aortenklappenring

4. Beurteilung der Eignung der Patienten für eine korrigierende Operation:

Septierung oder modifizierte Fontan-Operation

4.1. Septierung des Ventrikels

Die Anatomie einschließlich der anatomischen Konsequenzen nach Banding-Operation der Pulmonalarterie ist für die Möglichkeit und den Erfolg einer unkomplizierten Septierung, d.h. ohne Ersatz von AV-Klappen und ohne extrakardiale Conduits, entscheidend.

Nach der Literatur, insbesondere nach den Erfahrungen mit der Septierung von Kirklin (s. Stefanelli et al. 1984), Danielsen (s. McGoon et al. 1983 u. Barber et al. 1984), Pacifico et al. (1985) und Ebert (1984) lassen sich folgende Befunde für eine Septierung der Patienten mit DIV als Ausschlußkriterien bzw. Risikofaktoren definieren:

1. Anomalien der AV-Klappen:

- Hypoplasie oder Stenose einer AV-Klappe, besonders der linken,
- überkreuzende oder gemeinsame Chordae und/oder Papillarmuskeln oder
- gemeinsame AV-Klappe,

2. durch die Banding-Operation der Pulmonalarterie begünstigte oder verursachte anatomische Veränderungen wie:

- kleiner Ventrikel mit eingeschränkter Compliance infolge hochgradiger Hypertrophie,
- subaortale Stenose, am häufigsten infolge eines verkleinerten Auslaßforamens ("VSD") bei Patienten mit "LV"-Typ und TGA,
- eine subpulmonale Stenose in Fällen von "LV"-Typ DIV und NCGA, d.h. mit subpulmonaler Auslaßkammer,

3. Dilatation und Dysfunktion des "Double Inlet" Ventrikels
(Auswurffraktion $< 0,60$),

4. Lungengefäßwiderstand (R_p) größer als $4 \text{ E} \times \text{m}^2$.

Relative Ausschlußkriterien bzw. komplizierende Befunde für
eine Septierung sind:

Andere Ventrikelmorphologie als der "LV"-Typ DIV mit L-TGA und
linksseitig gelegener subaortaler Auslaßkammer.

Das Ergebnis der Überprüfung der Befunde unserer 18 Patienten
mit Banding-Operation der Pulmonalarterie, bei denen bisher
keine definitive Operation mit Debanding durchgeführt wurde,
anhand der obigen Kriterien, ist in Tabelle 30 dargestellt.

Tabelle 30: Komplizierende Faktoren für eine Septierung
bei 18 Patienten mit DIV ohne PS und Banding-
Operation der Pulmonalarterie

Patienten	Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² P—<15mm Hg PA n=9	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² P—>15mm Hg PA n=3	Gruppe 4 mit PAB ohne post- PAB HK n=6	gesamte Anzahl der Patienten n=18
Stenose oder Hypo- plasie der linken AV-Klappe	4	-	3	7
Gemeinsame AV-Klappe	3	-	-	3
"LV" + NCGA	2	1	-	3
"RV"	1	-	-	1
"UV"	3	-	-	3
Kleiner Ventrikel (EDV <100% normal)	1	-	?	1 / 5
Ejektionsfraktion kleiner als 0,46	4	-	?	4 / 5
Pulmonale Hypertension	-	1	?	1 / 12
Für eine Septierung geeignet	1	1	2 ?	4

Nach Ausschluß aller Patienten mit Kontraindikationen für eine Septierung sind 2 (2/18=11%) für eine Septierung geeignet und 2 weitere sind mögliche Kandidaten, wenn sich bei der Kontroll-Herzkatheter-Untersuchung nach Banding-Operation der Pulmonalarterie (HKII) keine Einschränkung der Ventrikelfunktion und keine pulmonale Hypertension ergibt.

4.2 Modifizierte Fontan-Operation

Lag die Hauptbedeutung bei der Beurteilung für die Möglichkeit einer Korrektur durch Septierung des Ventrikels auf den anatomischen Befunden, sind als erforderliche Voraussetzungen für eine modifizierte Fontan-Operation in erster Linie hämodynamische Faktoren wichtig. Der Beurteilung der Eignung der Patienten für eine modifizierte Fontan-Operation wurden folgende in der Literatur bevorzugt für Trikuspidalatresie empfohlene Kriterien entsprechend ihrer Wertigkeit für die hämodynamische und funktionell anatomische Situation bei DIV zugrunde gelegt (Choussat et al. 1977, McGoon et al. 1977, Marcelletti et al. 1980, DiDarlo et al. 1983):

Absolute Ausschlußkriterien.

Lungengefäßwiderstand (R_p) größer als $4 \text{ E} \times \text{m}^2$ und Mitteldruck in der Pulmonalarterie (P_{PA}) höher als 15 mm Hg nach Banding-Operation:

Relative Ausschlußkriterien:

1. Alter des Patienten unter 4 Jahre,
2. Hypoplasie bzw. Stenose der Pulmonalarterien (Pulmonalarterien-Index $< 300 \text{ mm}^2/\text{m}^2$),

3. Eingeschränkte Ventrikelfunktion (Auswurf fraktion $< 0,60$),
4. Subaortale Stenose bzw. restriktives Auslaßforamen ("VSD"),
5. Anomalien der AV-Klappen mit manifester oder potentieller Insuffizienz, z.B.
 - gemeinsame AV-Klappe oder
 - Überreiten ("Straddling oder "Overriding") von Teilen des Klappenhalteapparates.

Zusätzlich komplizierend können sein:

6. Andere Ventrikelmorphologie als DIV vom "LV"-Typ, d.h. "UV"- oder "RV"-Typ DIV.
7. Systemvenenanomalien.

Das Ergebnis der Bewertung der hämodynamischen und anatomischen Befunde unserer Patienten mit "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose hinsichtlich der Möglichkeit einer erfolgreichen modifizierten Fontan-Operation zeigt die Tabelle 31:

Tabelle 31: Absolute und relative Ausschlußkriterien für eine modifizierte Fontan-Operation bei 18 Patienten mit DIV ohne PS nach PAB

Patienten	Gruppe 1 post PAB: Rp<4 Exm ² $P_{PA}<15\text{mm Hg}$ n=9	Gruppe 2 post PAB: Rp>4 Exm ² $P_{PA}>15\text{mm Hg}$ n=3	Gruppe 4 mit PAB ohne post- PAB Hk n=6	gesamte Anzahl der Patienten n=18
Rp >4 Exm ²	-	2	?	2 / 11
$P_{PA}>15\text{mm Hg}$	4	3	?	7 / 12
Alter <4 J.	2	-	4	6
Stenose der PA	1	1	2	4
Ventrikelfunktion vermindert (EF <0,60)	-	-	2	2
Subaortale Stenose	-	-	2	2
AV-Klappenanomalien	3	-	2	5
("UV" oder "RV"DIV)	4	-	1	5
(Systemvenenanom.)	3	-	1	4
Geeignet für Fontan	3	-	(2)	3 (5)

Die Zahlen in Klammern bedeuten potentielle Kandidaten, wenn die hämodynamischen Befunde bei der Kontroll-Herzkatheter-Untersuchung (HkII) nach PAB keine Kontraindikationen ergeben. Bei einem Patienten lag eine angeborene Stenose der rechten Pulmonalarterie vor, bei den übrigen 3 Patienten entwickelte sich die Stenose eines Pulmonalarterien-Hauptastes nach Banding-Operation.

Nach dieser Auswertung sind 3 Patienten für eine modifizierte Fontan-Operation geeignet. Bei 4 weiteren Patienten ist die Möglichkeit einer modifizierten Fontan-Operation nach den vorliegenden Befunden gegeben; die hämodynamische Situation seit Banding-Operation der Pulmonalarterie ist aber noch nicht durch erneute Herzkatheter-Untersuchung geklärt worden.

Danach sind von den 18 Patienten mit DIV ohne PS mit PAB aller Wahrscheinlichkeit nach

4 Patienten für eine Septierung und

5 für eine modifizierte Fontan-Operation geeignet.

Darunter sind 3 Patienten, für die beide Operationsverfahren in Frage kommen. Dadurch erniedrigt sich die Zahl der Patienten, die grundsätzlich für eine Korrekturoperation geeignet sind, auf 6 ($6/18=33\%$). Andererseits sind nach Anwendung dieser strengen Auswahlkriterien 12 der 18 Patienten ($12/18=66\%$) nicht geeignet für eine Septierung oder modifizierte Fontan-Operation.

Bereits korrigierend operiert wurden 4 Patienten ($4/29=14\%$):

Ein Kind wurde septiert, drei durch eine modifizierte Fontan-Operation korrigiert:

1. Patient J.L.: Bei ihm wurde im Alter von 10 Monaten eine Banding-Operation der Pulmonalarterie durchgeführt ("LV"-Typ DIV ohne PS mit RVOC und TGA). 5,2 Jahre danach wurde in der Mayo-Clinic im Alter von 6 Jahren die Septierung durchgeführt mit Anschluß des rechtsseitigen Ventrikels über ein Dacron-Conduit mit Hancock-Klappe an die Pulmonalarterie nach Debanding. 2,4 Jahre nach der Korrekturoperation zeigten sich bei einer erneuten Herzkatheter-Untersuchung wegen deutlich ein-

geschränkter körperlicher Leistungsfähigkeit (NYHA III) Verkalkungen im Bereich der Hancock-Klappe und des Patches sowie ein residueller Ventrikelseptumdefekt. Der Patient wurde in der Mayo-Clinic reoperiert: Der residuelle VSD verschlossen und der Conduit mit der kalzifizierten Hancock-Klappe durch einen Conduit mit einer mechanischen Carpentier-Klappe ersetzt. 9,7 Jahre nach Septierung bzw. 6,8 Jahre nach Reoperation ist der 15,7 Jahre alte Patient in NYHA Klasse I trotz der seit der Reoperation bestehenden therapiebedürftigen ventrikulären Extrasystolen.

2. Bei Patient A.K. wurde nach der Diagnosestellung im Alter von 0,7 Jahren eine Banding-Operation der Pulmonalarterie durchgeführt. Bei der günstigen anatomischen Situation eines DIV vom "LV"-Typ mit RVOC und L-TGA und einem Lungengefäßwiderstand von $1,6 \text{ E} \times \text{m}^2$ bei einem Pulmonalarterienmitteldruck von 8 mm Hg bei Rekatheter-Untersuchung 6,6 Jahre nach der Banding-Operation wurde im Alter von 8,1 Jahren (7,3 Jahre nach PAB) eine modifizierte Fontan-Operation mit Debanding der Pulmonalarterie mit Anastomose des rechten Vorhofs und der Bifurkation der Pulmonalarterie über ein Aorten-Homograft durchgeführt.

Gleichzeitig wurde das Auslaßforamen ("VSD"), das stenosiert war und dadurch zu einer subaortalen Stenose geführt hatte, operativ erweitert. Bei einer Rekatheter-Untersuchung 3 Monate nach Fontan-Operation (NYHA III) wurden ein residueller Vorhofseptumdefekt und eine residuelle subaortale Stenose festgestellt. Bei einer Reoperation 1,4 Jahre nach Korrektur im

Alter von 9,6 Jahren wurde der Vorhofseptumdefekt verschlossen. Der Patient ist jetzt 10 Jahre alt und 2 Jahre nach der Korrekturoperation körperlich gut leistungsfähig (NYHA II).

3. Bei Patient W.D. mit "RV"-Typ DIV und posteriorer rudimentärer Kammer wurde im Alter von 4,8 Jahren (1969) eine Atrioseptektomie nach Blalock-Hanlon und eine Kommissurotomie der linken AV-Klappe durchgeführt. Vier Wochen später wurde im Alter von 4,9 Jahren die Pulmonalarterie "gebündelt". Fünfzehn Jahre nach der Banding-Operation wurde der Patient im Alter von 19,9 Jahren nach einem modifizierten Fontan-Verfahren operiert. Präoperativ wurde der Lungengefäßwiderstand (R_p) von $4,2 \text{ E} \times \text{m}^2$ und ein Pulmonalarterienmitteldruck von 13 mm Hg bestimmt. Nach der modifizierten Fontan-Operation mit Verschluß der rechten AV-Klappe durch einen Patch und Anastomosierung des rechten Vorhofs mit der Pulmonalarterie über ein Aorten-Homograft kam es zu chronisch rezidivierenden chylösen Pleuraergüssen. Bei der vier Monate postoperativ durchgeführten Herzkatheter-Untersuchung war die Ventrikelfunktion hochgradig eingeschränkt. Der Pulmonalarterien-Mitteldruck war auf 27 mm Hg erhöht. Die Druckwerte im rechten Vorhof und in beiden Hohlvenen waren gleich hoch mit im Mittel 27 mm Hg. Unter dem Bild der chronischen Rechtsherzinsuffizienz verstarb der Patient 7 Monate nach der Korrekturoperation im Alter von 20,5 Jahren.
4. Patient C.K.: Bei diesem Patienten mit einem "LV"-Typ DIV und TGA wurde bei der ersten Herzkatheter-Untersuchung im Alter von vier Monaten eine Ballon-Atrioseptostomie durchgeführt. Im Alter von 0,7 Jahren wurde die Pulmonalarterie "gebündelt"

und ein persistierender Ductus arteriosus verschlossen. 3,1 Jahre nach der Banding-Operation wurde im Alter von 3,8 Jahren eine Atrioseptektomie nach Blalock-Hanlon durchgeführt. Im Alter von 6,9 Jahren (6,2 Jahre nach Banding) wurde der Patient in der Mayo-Clinic nach einer modifizierten Fontan-Operation korrigierend operiert: Das rechte AV-Klappen-Ostium und der Vorhofseptumdefekt wurden mit einem Patch verschlossen, der rechte Vorhof über ein klappenloses Conduit mit der Pulmonalarterie anastomosiert, obwohl die präoperativen Werte für den Lungengefäßwiderstand und den Pulmonalarterien-Mitteldruck mit $6,9 \text{ E} \times \text{m}^2$ bzw. 31 mm Hg erhöht waren. Die von Fontan gegebenen Richtwerte waren in diesem Fall eindeutig überschritten. Weitere Komplikationen waren eine subaortale Stenose aufgrund eines kleinen restriktiven Auslaßforamens ("VSD"), eine AV-Klappen-Anomalie mit geringem "Überreiten" ("Straddling") des Klappenhalteapparates und eine erst bei der Autopsie diagnostizierte geringe Aorten-Isthmusstenose. Der Patient verstarb 15 Tage postoperativ an prolongiertem Herz-Kreislauf-Versagen.

5. Diskussion

Für unsere Patienten mit "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose gibt es zwei Hauptprobleme: Die Frage nach der Möglichkeit einer korrigierenden Operation unter Berücksichtigung der individuellen anatomischen und hämodynamischen Situation, und die Frage, wie die ideale Behandlung vom Zeitpunkt der Diagnosestellung in der Regel im frühen Säuglingsalter mit den Symptomen einer frühen Herzinsuffizienz besonders bei Patienten mit einer assoziierten Aortenisthmusstenose bis zur Korrektur aussehen muß.

Bei diesen Patienten ohne Pulmonalstenose, deren Lungengefäßsystem einem erhöhten Flußvolumen und dadurch einem erhöhten Perfusionsdruck im kleinen Kreislauf ausgesetzt ist, müssen geeignete Maßnahmen ergriffen werden, um den Lungendurchfluß und Perfusionsdruck zu normalisieren und dadurch die Fixierung der pulmonalen Hypertension zu verhindern sowie eine zusätzliche Herzinsuffizienz zu behandeln.

Eine Banding-Operation der Pulmonalarterie sollte daher bis zum 4. Lebensmonat durchgeführt werden, um der Entwicklung einer obstruktiven Lungengefäßkrankung (Haworth 1978) vorzubeugen. Die Effektivität des Bandings der Pulmonalarterie muß regelmäßig klinisch und mit Hilfe der Doppler-Echokardiographie überprüft werden. Die Beurteilung der Operabilität nach den Auswahlkriterien für eine Septierung bzw. eine modifizierte Fontan-Operation erfordert jedoch im allgemeinen eine Herzkatheteruntersuchung und Cineangiokardiographie. In Grenzfällen mit Verdacht auf fixierte pulmonale Hypertonie und obstruktive Lungengefäßkrank-

kung sollte eine offene Lungenbiopsie durchgeführt werden, deren histologisches Ergebnis nach Haworth u. Reid (1978) und Rabinovitch et al. (1978) eine gute qualitative und quantitative Korrelation zu den Druckverhältnissen im Lungenkreislauf bietet.

Zur Druckentlastung des Lungenkreislaufs sollte bei Patienten mit kleiner bzw. stenotischer linker AV-Klappe und drucktrennendem ASD bzw. intaktem interatrialen Septum außerdem die Vergrößerung des Vorhofseptumdefekts bzw. Foramen ovales durch Ballon-Atrioseptostomie oder operativ diskutiert werden.

Die Druckwerte lagen für unsere gesamte Gruppe von 29 Patienten im linken Vorhof im Durchschnitt bei 12 mm Hg. Das Vorhofseptum war in 4 Fällen intakt, und in 19 Fällen bestand ein kleiner drucktrennender Vorhofseptumdefekt bzw. ein offenes Foramen ovale. Neun dieser Patienten hatten eine kleine linke AV-Klappe, die den Abstrom aus dem linken Vorhof behinderte.

Eine Ballon-Atrioseptostomie wurde bei einem (1/29=3,5%) und eine operative Erweiterung des Vorhofseptumdefekts in 4 Fällen (4/29=11%) unserer Patienten durchgeführt.

Bei allen Patienten mit DIV vom "LV"-Typ müssen eine assoziierte Aortenisthmusstenose und eine subaortale Stenose und deren Entwicklung im weiteren Verlauf ausgeschlossen werden. In unserer Patientengruppe traten Aortenisthmusstenosen bei 8 (8/29=27%) Kindern ausschließlich mit "LV"-Typ DIV und TGA, subaortale Stenosen bei 6 Kindern (6/29=21%) mit dem gleichen Ventrikeltyp auf.

Banding der Pulmonalarterie kann zu bestimmten Komplikationen wie Dislokation mit Stenosierung eines Pulmonalarterien-Hauptastes und Entwicklung einer pulmonalen Hypertonie auf der Gegen-

seite oder Aneurysmabildung- und Folgen mit nachteiliger Wirkung wie myokardialer Hypertrophie, die Förderung der Verkleinerungstendenz des Auslaßforamens und die Verkleinerung des Ventrikels führen.

Eine angemessene Größe des rechten und linken Pulmonalarterien-Hauptastes ist für den Erfolg einer korrigierenden Operation wichtig und für die modifizierte Fontan-Operation unbedingte Voraussetzung. In den letzten Jahren bemühten sich Nakata et al. (1984) und Girod et al. (1985) um eine quantitative Bestimmung der Größe der Pulmonalarterien-Hauptäste. Ihre Befunde bestätigen, daß ein effektives, d.h. regelrechtes Banding der Pulmonalarterie mit normalem Druck und Widerstand im kleinen Kreislauf ein normales Wachstum der Pulmonalarterien-Hauptäste erlaubt. Unsere Messungen bei 8 von 25 Patienten (8/25=32%) nach Banding der Pulmonalarterie zeigten normal große Pulmonalarterien-Hauptäste bei 5 Patienten (5/8=63%) und hypoplastische bei 3 (3/8=37%). Später korrigierend operiert wurde nur einer der 8 Patienten, der trotz normalem PA-Index die modifizierte Fontan-Operation nicht überlebte. Sehr umschriebene Stenosen im Pulmonalarterienbereich können mit Hilfe des PA-Indexes nicht diagnostiziert werden; hier muß die Anwendung einer Lungengefäßszintigraphie oder von Magnetic Resonance Imaging diskutiert werden.

Komplikationen nach Banding-Operation der Pulmonalarterie kamen bei unseren Patienten in Form von Entwicklung einer einseitigen Stenose eines Pulmonalarterien-Hauptastes in 2 Fällen (2/25=8%) vor und sind damit ebenso häufig wie bei Stewart et al. (1980) mit 8%. Bei einem unserer Patienten entstand ein Aneurysma des Pulmo-

nalarterien-Hauptstammes (1/25=4%). In allen drei Fällen mit Banding-Komplikationen war die Kontrolle der pulmonalen Hypertonie ineffektiv. Die Effektivität der Banding-Operation - definiert als Normalisierung des Widerstandes R_p unter $4 \text{ E} \times \text{m}^2$ und des Druckes im kleinen Kreislauf $P_{\overline{PA}}$ unter 15 mm Hg - gaben Albus et al. (1984) mit 71% der operierten Patienten an. Bei uns lag sie ebenfalls bei 71% (10/14 Patienten) der durch Herzkatheteruntersuchung nachuntersuchten Patienten. Wirksam kontrolliert werden kann die Effektivität des Bandings nur durch eine Wiederholung der Herzkatheteruntersuchung: Unsere Auswertung der Röntgen-Thoraxaufnahmen hat gezeigt, daß die CTR bei DIV ohne PS in fast 50% der Fälle (15/32=47%) nicht mit der hämodynamischen Situation übereinstimmt und daß sich ein vergrößerter Herz-Thorax-Index nach effektivem Banding nicht unbedingt normalisiert.

Die dritte Komplikationsmöglichkeit nach Banding-Operation ist die Hypertrophie des Ventrikels mit verschiedenen Folgen, die eine spätere korrigierende Operation erschweren können:

1. Das Volumen des Ventrikels am Ende der Diastole (EDV) kann durch Myokardhypertrophie so verringert werden, daß eine Septierung technisch sehr schwer wird. Bei 6 unserer 25 Patienten (6/25=24%) nach Banding-Operation der Pulmonalarterie war das enddiastolische Volumen des Ventrikels meßbar und lag in allen Fällen über dem Normalwert für die Summe eines normalen rechten plus linken Ventrikels nach Kitamura et al. (1979).
2. Eine Myokardinsuffizienz nach PAB bei DIV kann entweder früh wegen zusätzlicher Druckbelastung des DIV durch PAB oder spät, d.h. bei langer Dauer der PAB mit zusätzlicher Hypoxie und Hypertrophie auftreten.

Für die Bewertung der Ventrikelfunktion ist die Bestimmung der Auswurffraktion wichtig als Auswahlkriterium für die modifizierte Fontan-Operation ebenso wie eine szintigraphische Ventrikelfunktionsprüfung unter Belastung.

3. Abgesehen von der Hypertrophie des gesamten Ventrikels führt die Hypertrophie des Septums im Bereich des Auslaßforamens ("VSD"), d.h. der Verbindung zwischen Ventrikel und Auslaßkammer, zu einer subaortalen Stenose bei Patienten mit TGA bzw. zu einer subpulmonalen Stenose bei NCGA. In unserer Studiengruppe war die Verkleinerung des Auslaßforamens die alleinige Ursache für die Entstehung einer subaortalen Stenose bei 5 Patienten mit DIV vom "LV"-Typ und TGA ($5/25=20\%$). Penkoske et al. (1984) berichteten über das Auftreten einer subaortalen Stenose bei 16 von 17 Patienten ($16/17=94\%$) mit DIV nach PAB. Fünf ihrer Patienten wiesen eine zusätzliche Aortenisthmusstenose auf.

Die subaortale Stenose (SAOS) als in letzter Zeit sehr häufig diagnostizierte Komplikation nach PAB wurde für den "Double Inlet" Ventrikel von Somerville et al. (1974) erstmals beschrieben. Eine Banding-Operation ist aber nicht Voraussetzung für die Entwicklung einer subaortalen Stenose. Bei zwei unserer fünf Patienten mit subaortaler Stenose wurde diese vor Banding-Operation der Pulmonalarterie bei einem Patienten ($1/5=20\%$) und bei der Autopsie am ersten postoperativen Tag nach der Banding-Operation beim zweiten diagnostiziert.

Über die Häufigkeit der Entstehung einer subaortalen Stenose und deren zeitlichen Verlauf sind in der Literatur bisher keine vergleichbaren Studien bei Patienten mit und ohne Banding-Operation

berichtet worden. Freedom et al. (1977b) wiesen nach, daß bei 4 von 31 Patienten ($4/31=13\%$) mit "Double Inlet" Ventrikel nach Banding-Operation der Pulmonalarterie eine subaortale Stenose auftrat. Bei 2 der 4 Kinder wurde sie erst bei der Autopsie diagnostiziert, während bei der Herzkatheter-Untersuchung kein Druckgradient zwischen Aorta und Ventrikel bestanden hatte. Freedom et al. (1977a) empfehlen daher zum Ausschluß einer subaortalen Stenose in allen Fällen eine sehr genaue angiographische Untersuchung in mehr als zwei Ebenen, da wegen der ernststen Konsequenzen einer SAOS wie Herzinsuffizienz mit der erhöhten Mortalität nach palliativen und korrigierenden Operationen aus einer SAOS entstehen können. Zusätzlich sollte immer ein Provokationstest mit Isoprotenerol durchgeführt werden. Wichtig ist außerdem eine routinemäßige Durchführung der zweidimensionalen Echo-Doppler-Untersuchung. Freedom et al. (1977c) schlagen die operative Vergrößerung des Auslaßforamens als Therapie einer subaortalen Stenose vor nach Aufsuchen des Erregungsleitungssystems durch Mapping. Freedom et al. (1977) führten eine solche Operation bei 8 Patienten ohne Todesfall durch, von denen zwei erfolgreich einer modifizierten Fontan-Operation unterzogen wurden.

In unserem Patientengut wurde bei zwei Patienten im Rahmen einer modifizierten Fontan-Operation eine Vergrößerung des Auslaßforamens durchgeführt. Ein Patient verstarb 14 Tage postoperativ, bei ihm zeigte die Autopsie ein genügend großes Auslaßforamen nach Erweiterung. Beim zweiten Patienten erwies sich bei Rekateter-Untersuchung die Erweiterung als ineffektiv mit persistierender subaortaler Stenose, wobei der Patient symptomfrei war.

Seit 1981 wurden von mehreren Autoren verschiedene Verfahren zur Behebung einer subaortalen Stenose vorgestellt (Doty et al. 1979, Park et al. 1983, Penkoske et al. 1984). Die sechs verschiedenen Operationsverfahren, die in Toronto (Penkoske et al. 1984) bei 17 Patienten mit SAOS als Komplikation komplexer angeborener Herzfehler angewandt worden sind, zeigen, daß das Problem der subaortalen Stenose therapeutisch ebenso wie diagnostisch begrenzt gelöst ist. In Toronto wurde die subaortale Stenose in 15 von 17 Fällen im Mittel 2,3 Jahre nach Banding der Pulmonalarterie diagnostiziert.

Wieweit die operative Behebung einer subaortalen Stenose dadurch vermieden werden kann, daß keine Banding-Operation der Pulmonalarterie durchgeführt wird, ist heute noch unklar. Feste Richtwerte für die Dosierung der Einengung der Pulmonalarterie durch das "Bändchen" existieren für den "Double Inlet" Ventrikel ebenfalls nicht. Penkoske et al. (1984) und Albus et al. (1984) gaben Empfehlungen für die Weite des Pulmonalarterien-Bandes speziell für "Double Inlet" Ventrikel an:

24 mm + 1 mm/kg Körpergewicht. Fraglich bleibt hierbei, in wie weit ein derart striktes Banding von den Patienten toleriert wird. Aussagen über die Effektivität einer Banding-Operation in Abhängigkeit vom Durchmesser des "Bändchens" liegen nicht vor. Bei unseren Patienten ließen sich retrospektiv keine Daten über die Durchmesser der Pulmonalarterien-Bändchen ermitteln.

Zur Vermeidung der Komplikationen einer Banding-Operation der Pulmonalarterie gibt es nach Stellung der Diagnose eines "Double Inlet" Ventrikels ohne Pulmonalstenose zwei Möglichkeiten:

1. eine frühzeitige Korrektur-Operation in kurzem Intervall nach Banding-Operation der Pulmonalarterie und
2. die primäre Herz-Lungen-Transplantation ohne vorausgehendes Banding der Pulmonalarterie z.B. bei Patienten mit ungünstigen anatomischen Verhältnissen.

Pacifico et al. (1985) befürworten eine definitive Operation mit Debanding, bevor eine höhergradige subaortale Stenose entsteht. Er schlägt deshalb vor, das Mindestalter für eine modifizierte Fontan-Operation von vier auf zwei Jahre zu senken.

Danielson (1985 pers.Mitt.) bevorzugt die Septierung gegenüber der modifizierten Fontan-Operation, wenn dies von den anatomischen Gegebenheiten her möglich ist.

Aus den gleichen Gründen wie bei der Fontan-Operation wird für die Septierung kombiniert mit Debanding eine Durchführung der Operation ab dem zweiten Lebensjahr angeregt.

Eine frühe operative Therapie ermöglicht die zweizeitige Septierung nach Ebert (1984). Bei diesem Verfahren wird die Septierung in zwei Schritten durchgeführt:

1. Partielle Septierung mit gleichzeitigem Banding der Pulmonalarterie im Alter von unter 4 Monaten,
2. vollständige Septierung durch Verschuß des Rest-VSD mit einem Patch und Debanding vor Erreichen des zweiten Lebensjahres.

Ebert (1984) hat dieses Verfahren bisher bei fünf Patienten erfolgreich durchgeführt. Die Annahmekriterien wurden für diese Operation bisher noch nicht definiert. Bei allen fünf Patienten handelte es sich um Kinder mit einem Ventrikel am ehesten vom Typ C nach van Praagh et al. (1979) mit erwartungsgemäß normalem Verlauf des Erregungsleitungssystems.

Für die von uns untersuchte Patientengruppe von 25 Kindern mit "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose nach Banding-Operation der Pulmonalarterie kommt die Möglichkeit der zweizeitigen Septierung wegen des Alters der Patienten und ihrer Voroperationen nicht mehr in Frage. Wie die Analyse der Befunde (S. 48 - 63) zeigte, kann von den 18 Patienten ohne bisherige definitive operative Therapie 4 Patienten ($4/18=22\%$) die Möglichkeit einer Septierung angeboten werden, eine modifizierte Fontan-Operation kommt für 5 Patienten ($5/18=28\%$) in Frage. Unter diesen Patienten sind 3, die für beide Operationsverfahren die Voraussetzungen erfüllen.

Die Zahl der Patienten, denen eine Operation nach einem der beiden besprochenen Verfahren angeboten werden kann, verringert sich dadurch auf 6 ($6/18=33\%$). Für die übrigen 12 Patienten ($12/18=67\%$) sollte eine Palliativ-Mustard-Operation erwogen werden, wie von Lindesmith et al. (1972) angegeben und von Mair et al. (1976) und von Turley et al. (1980) für einen bzw. sechs Fälle erfolgreich bei "Singulärem Ventrikel" angewandt wurden. Als alternative operative Therapie bleibt sonst nur die kombinierte Herz-Lungen-Transplantation.

Als Grenzwert für eine isolierte Herztransplantation gilt nach Hetzer (1985 pers.Mitt.) ein Lungengefäßwiderstand von $6 \text{ E} \times \text{m}^2$ für die orthotope und $8 \text{ E} \times \text{m}^2$ für die heterotope Herztransplantation. Bei Werten für R_p von mehr als $8 \text{ E} \times \text{m}^2$ ist die kombinierte Herz-Lungen-Transplantation zu erwägen.

Auf diesem Gebiet die weltweit größte Erfahrung besitzt die Stanford-Universität (Macovial et al. 1985). Nach den erfolgreichen Transplantationen seit 1980 (Jamieson et al. 1983, 1984a,

1984b) wurde der Optimismus der ersten Jahre durch die längerfristigen Erfahrungen gedämpft. Die Entstehung von Komplikationen wie die Bronchiolitis obliterans mit Einschränkung der Lungenfunktion in dem Maß, daß bei einem Patienten mit kombinierter Herz-Lungen-Transplantation bereits drei Jahre nach der ersten Transplantation eine Re-Transplantation erforderlich wurde (Jamieson et al. 1985). Die andererseits guten mittelfristigen Ergebnisse (66% Ein-Jahres- und 55% Vier-Jahres-Überlebensrate) zeigen aber, daß die Herz-Lungen-Transplantation eine Therapiemöglichkeit in bestimmten Fällen mit kongenitalen Herzfehlern und obstruktiver Lungengefäßerkrankung darstellt. Dafür müssen allerdings die heute limitierenden Faktoren wie Verfügbarkeit von Spenderorganen, Toxizität des Immunsuppressivums Cyclosporin A und längerfristige Lungenkomplikationen gelöst werden. Auch müssen mehr Zentren Operationen mit einem vergleichbaren Risiko durchführen können.

In der Zwischenzeit muß die Auswahl der für eine Korrekturoperation geeigneten Patienten durch eine genauere präoperative Diagnostik verbessert werden.

Das Ergebnis der Korrekturoperationen durch Septierung oder modifizierte Fontan-Operation läßt sich bei genauer Kenntnis der komplizierenden Faktoren in Bezug auf die Anatomie der AV-Klappen, die Größe und Funktion des Ventrikels mit assoziierten Mißbildungen und Folgen der Banding-Operation der Pulmonalarterie, insbesondere der subaortalen Stenose und bei gezielter kontinuierlicher Kontrolle der Effektivität der Banding-Operation hinsichtlich der Entwicklung der pulmonalen Hypertensionen sicher für viele Patienten in Zukunft verbessern.

6. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurden 29 Patienten (21 ♂ : 8 ♀) retrospektiv untersucht, bei denen vom 1. Januar 1974 bis 31. Mai 1985 durch Herzkatheter-Untersuchung und Cineangiokardiographie die Diagnose eines "Double Inlet" Ventrikels ohne Pulmonalstenose gestellt wurde.

Die klinischen Befunde, die Ergebnisse der Herzkatheter-Untersuchung und Cineangiokardiographie, der Banding-Operation der Pulmonalarterie in 25 Fällen mit gleichzeitiger Korrektur einer Aortenisthmusstenose bei 6 Patienten, der korrigierenden Operation in 4 Fällen sowie der weitere klinische Verlauf wurden beschrieben.

Die postoperative Herzkatheter-Untersuchung bei 14 Patienten zeigte, daß im Durchschnitt 3,8 Jahre nach Banding-Operation der Pulmonalarterie der Volumenfluß und die Widerstands- und Druckwerte im kleinen Kreislauf in 10 von 25 Fällen normal und in 4 Fällen erhöht waren. Bei weiteren 9 Patienten ist seit der Banding-Operation noch keine Herzkatheter-Untersuchung durchgeführt worden.

Das Banding der Pulmonalarterie ist derzeit die Methode der Wahl, die Möglichkeit einer korrigierenden Operation bei Patienten mit "Double Inlet" Ventrikel ohne Pulmonalstenose zu erhalten.

Die Banding-Operation kann aber die Entwicklung einer subaortalen Stenose beschleunigen, die am häufigsten in Form eines restriktiven Auslaßforamens ("VSD") bei dem häufigsten Ventrikeltyp ("LV"-Typ DIV mit TGA) auftritt. Dieser Ventrikeltyp wurde bei 20 unserer 29 Patienten beobachtet (20/29=69%).

Unter Berücksichtigung der wichtigsten Faktoren, die eine korrigierende Operation komplizieren können -

für eine Septierung: 1. AV-Klappen-Anomalien,
2. Minderung der Ventrikelgröße oder
-funktion,

für eine modifizierte Fontan-Op: 1. Lungengefäßwiderstand R_p größer als
 $4 \text{ E} \times \text{m}^2$,
2. Pulmonalarterien-Mitteldruck höher
als 15 mm Hg,
3. Alter der Patienten unter 4 Jahre,
4. Hypoplasie der Pulmonalarterien,
5. eingeschränkte Ventrikelfunktion,
6. AV-Klappenanomalien,
7. Anomalien der System- und/oder
Lungenvenen, -

erwiesen sich von den überlebenden 18 Patienten nach
Banding-Operation

als für eine Septierung geeignet 4 Kinder,

als für eine modifizierte Fontan-Operation geeignet
3 Kinder,

als potentiell für eine modifizierte Fontan-Operation
geeignet 2 weitere, noch nicht durch Herzkatheter-
Untersuchung nachuntersuchte Patienten.

Als für keine der beiden Operationen geeignet
9 Patienten.

Kombiniert mit einer sehr sorgfältigen Klärung der anatomischen
Situation müssen bei der Betreuung von Kindern mit der komplexen

Fehlbildung eines "Double Inlet" Ventrikels ohne Pulmonalstenose zwei Hauptziele erreicht werden:

1. Die Normalisierung des Widerstandes im Lungengefäßsystem R_p und des Pulmonalarterien-Mitteldruckes P_{PA} und
2. die Vermeidung bzw. Therapie der Entstehung oder Progression der subaortalen Stenose.

Abkürzungen

'a'	a-Welle der Druckkurve im Vorhof
$\hat{A}$ QRS	QRS-Achse
AO	Aorta
ASD	Vorhofseptumdefekt
AV-Klappe	Atrioventrikularklappe
AV°I	AV-Block ersten Grades
BVH	Biventrikuläre Hypertrophie
CoA	Aortenisthmusstenose
CTR	Herz-Thorax-Index
diast.	Diastolisch
DIV	"Double Inlet" Ventrikel
DOLV	"Double Outlet" linker Ventrikel
DORV	"Double Outlet" rechter Ventrikel
D-TGA	Transposition der großen Arterien mit der Aorta rechts anterior
ef	Auswurffraktion
EKG	Elektrokardiogramm
Hb	Hämoglobingehalt
Hk I	Erste Herzkatheteruntersuchung vor Banding der Pulmonalarterie
Hk II	Zweite Herzkatheteruntersuchung
Hkt	Hämatokrit
ICR	Interkostalraum
LA	Linker Vorhof
LAD	Linksachsendeviation der QRS-Achse
LBbB	Inkompletter Linksschenkelblock
LPA	Linke Pulmonalarterie
L-TGA	Transposition und Lage der Aorta links schräg vor der Pulmonalarterie
LV	Linker Ventrikel
LVEDV	Enddiastolisches Volumen des linken Ventrikels
"LV"-Typ DIV	"Double Inlet" Ventrikel vom "LV"-Typ
LVH	Linksventrikuläre Hypertrophie
n	Anzahl der Fälle
$\bar{m}$	Mitteldruck
MW	Mittelwert
NCGA	Normale Konnektion der Aorta und der Pulmonalarterie

NYHA	New York Heart Association
O ₂ %	Sauerstoffsättigung
OC	Auslaßkammer
P	Druck
PA	Pulmonalarterie
PAB	Banding-Operation der Pulmonalarterie
PA-Index	Pulmonalarterien-Index
PFO	Offenes Foramen ovale
PH	Pulmonale Hypertension
RA	Rechter Vorhof
RBBB	Inkompletter Rechtsschenkelblock
Re-Hk	Wiederholungs-Herzkatheteruntersuchung
Rp	Pulmonalwiderstand
Rs	Systemwiderstand
RPA	Rechte Pulmonalarterie
RV	Rechter Ventrikel
RVEDV	Enddiastolisches Volumen des rechten Ventrikels
"RV"-Typ DIV	"Double Inlet" Ventrikel vom "RV"-Typ
RVH	Rechtsventrikuläre Hypertrophie
RVOC	Rechtsventrikuläre Auslaßkammer
s	Standardabweichung
SAOS	Subaortale Stenose
syst.	Systolisch
TGA	Transposition der großen Arterien
"UV"-Typ DIV	"Double Inlet" Ventrikel vom unbestimmbaren Typ
'v'	v-Welle im Vorhof
VSD	Ventrikelseptumdefekt
"VSD"	"Ventrikelseptumdefekt" bei DIV = Auslaßforamen

7. Schriftumsverzeichnis

Alboliras, E.T., Porter, C.J., Danielson, G.K., Puga, F.J., Schaff, H.V., Rice, M.J., Driscoll, D.J.:
Results of the modified Fontan operation for congenital heart lesions in patients without preoperative sinus rhythm.
J.A.C.C. 6 (1):228-233, 1985

Albus, R.A., Trusler, G.A., Ikuzawa, T., Williams, W.G.:
Pulmonary artery banding.
J.Thorac.Cardiovasc.Surg. 88:645-653, 1984

Anderson, R.H., Arnold, R., Thapar, M.K., Jones, R.S., Hamilton, D.L.:
Cardiac specialized tissue in hearts with an apparently single ventricular chamber (Double Inlet Left Ventricle).
Am. J. Cardiol. 33:95-106, 1974

Anderson, R.H., Becker, A.E., Tynan, M., Macartney, F.J., Rigby, M.L., Wilkinson, J.L.:
The univentricular atrioventricular connection: Getting to the root of a thorny problem.
Am. J. Cardiol. 54:822-828, 1984

Anderson, R.H., Lenox, C.C., Zuberbuhler, J.R., Siew, Y.H., Smith, A., Wilkinson, J.L.:
Double-Inlet left ventricle with rudimentary right ventricle and ventriculoarterial concordance.
Am. J. Cardiol. 52:573-577, 1983

Anderson, R.H., Macartney, F.J., Tynan, M., Becker A.E., Freedom, R.M., Godman, M.J., Hunter, S., Quero-Jimenez, M., Rigby, M.L., Shinebourne, E.A., Sutherland, G., Smallhorn, J.G., Soto, B., Thiene, G., Wilkinson, J.L., Wilcox, B.R., Zuberbuhler, J.R.:
Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung.
Ped. Cardiol. 4:273-280, 1983

Anderson, R.H., Penkoske, P.A., Zuberbuhler, J.R.:
Variable morphology of ventricular septal defect in Double Inlet left ventricle.
Am. J. Cardiol. 55:1560-1565, 1985

Barber, G., Hagler, D.J., Edwards, W.D., Puga, F.J.,
Danielson, G.K., McGoon, D.C., Driscoll, D.J.:
Surgical repair of univentricular heart (Double Inlet
left ventricle) with obstructed anterior subaortic
outlet chamber.
J.A.C.C. 4:771-778, 1984

Behrendt, D.M., Rosenthal, A.:
Cardiovascular status after repair by Fontan procedure.
The Annals of Thor. Surg. 29 (4):323-330, 1980

Bharati, S., Lev, M.:
The course of the conduction system in single ventricle
with inverted(L-)loop and inversted(L-)transposition.
Circ. 51:723-730, 1975

Bull, C., de Laval, M.R., Stark, J., Taylor, J.F.N.,
Macartney, F.J.:
Use of a subpulmonary ventricular chamber in the
Fontan circulation.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 85:21-23, 1983

Choussat, A., Fontan, F., Besse, P., Vallot, F.,
Chauve, A., Bricaud, H.:
Selection criteria for Fontan's procedure.
In: Pediatric cardiology, 1977. Hrsg. Anderson, R.H.,
Shinebourne, E.A.,
Eds. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978

Clarkson, C.W., Brandt, E.B.:
Aortic diameters.
Ped. Cardiol. 6(1):3-6, 1985

Corno, A., Becker, A.E., Bulterijs, A.H.K., Lam, J.,
Nijveld, A., Schuller, J.L., Marcelletti, C.:
Univentricular heart: can we alter the natural history?
The Ann. of Thor. Surg. 34:716-726, 1982

Danielson, G.K.:
Univentricular heart.
Surgery for Congenital Heart Defects, 1983 (Grune & Stratton Ltd)

Danielson, G.K., McGoon, D.C., Maloney, J.D., Ritter, D.G.:
Surgical septation of univentricular heart with outlet chamber.
Herz 4:262-266, 1979

Davachi, F., Moller, J.H.:
The electrocardiogram and vectorcardiogram in single
ventricle.

Am. J. Cardiol. 23:19-31, 1969

Deanfield, J.E., Tommasini, G., Anderson, R.H., Macartney, F.J.:
Tricuspid atresia: analysis of coronary artery distribution
and ventricular morphology.

Br. Heart J. 48:485-492, 1982

De Leval, M., Bull, C., Stark, S., Anderson, R.H., Taylor, F.J.N.,
Macartney, F.J.:

Pulmonary atresia and intact ventricular septum:
surgical management based on a revised classification.

Circulation 66:272-280, 1982

Di Darlo, D., Marcelletti, C., Nijveld, A., Lubbers, L.J.,

Becker, A.E.:

The Fontan procedure in the absence of the interatrial septum.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 85:923-927, 1983

Doty, D.B., Marvin, W.J., Lauer, R.M.:

Single ventricle with aortic outflow obstruction.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 81:636-640, 1981

Doty, D.B., Schieken, R.M., Lauer, R.M.:

Septation of the univentricular heart. Transatrial approach.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78:423-430, 1979

Ebert, P.A.:

Staged partitioning of single ventricle.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 88:908-913, 1984

Eijgelaar, A., Hess, J., Hardjowijono, R., Karliczek, G.F.,
Rating, W., Homan van der Heide, J.N.:

Experiences with the Fontan operation.

Thorac. Cardiovasc. Surg. 30:63-68, 1982

Feldt, R.H., Mair, D.D., Danielson, G.K., Wallace, R.B.,
McGoon, D.C.:

Current status of the septation procedure for univentricular heart.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 82:93-97, 1981

Fiore, A.C., Peigh, P.S., Robinson, R.J., Glant, M.D.,
King, H., Brown, J.W.:

Valved and nonvalved right ventricular-pulmonary arterial
extracardiac conduits.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 86:490-497, 1983

Fleisch, A.:

Le métabolisme basal standard et sa détermination
au moyen du metabocalculatuer.

Helv. Med. Acta 18:23, 1951

Fontan, F., Baudet, E.:

Surgical repair of tricuspid atresia.

Thorax 26:240-248, 1971

Fontan, F., Choussat, A., Deville, C., Doutremepuich, C.,
Coupillaud, J., Vosa, C.:

Aortic valve homografts in the surgical treatment of
complex cardiac malformations.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 87:649-657, 1984

Freed, M.D., Rosenthal, A., Plauth, W.H., Nadas, A.S.:

Development of subaortic stenosis after pulmonary
artery banding.

Circ. 48 Suppl. III:7-10, 1974

Freedom, R.M., Culham, J.A.G., Rowe, R.D.:

Angiocardiography of subaortic obstruction in infancy.

Am. J. Roentgenol. 129:813-824, 1977a

Freedom, R.M., Dische, M.R., Rowe, R.D.:

Pathologic anatoy of subaortic stenosis and atresia in
the first year of life.

Ped. Cardiol. 39:1035-1044, 1977b

Freedom, R.M., Sondheimer, H., Dische, R., Rowe, R.D.:

Development of 'Subaortic Stenosis' after pulmonary
arterial banding for common ventricle.

Am. J. Cardiol. 39:78-83, 1977c

Freedom, R.M., Williams, W.G., Fowler, R.S., Trusler, G.A.,
Rowe, R.D.:

Tricuspid atresia, transposition of the great arteries,
and banded pulmonary artery.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 80:621-628, 1980

Gale, A.W., Danielson, G.K., McGoon, D.C., Mair, D.D.:

Modified Fontan operation for univentricular heart and
complicated congenital lesions.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78:831-838, 1979

Garcia, O., Wilkins, P., Cunha, D., Jesse, M.J.:
Left subclavian steal, interrupted aortic arch, complete
transposition of the great vessels and single left ventricle.
Chest 67:352-354, 1975

Girod, D.A., Lima, R.C., Anderson, R.H., Siew Yen Ho,
Rigby, M.L., Quaegebeur, J.M.:
Doublet-inlet ventricle: morphologic analysis and surgical
implications in 32 cases.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 88:590-600, 1984

Girod, D.A., Rice, M.J., Mair, D.D., Julsrud, P.R.,
Puga, F.J., Danielson, G.K.:
Relationship of pulmonary artery size to mortality in
patients undergoing the Fonta operation.
Circ. 72 Suppl. II:93-96, 1985

Goldberg, H.L., Sniderman, K., Devereux, R.B., Levin, A.:
Prolonged survival (62 years) with single ventricle.
Am. J. Cardiol. 52:214-215, 1983

Graham, T.P., Jamarkani, J.M., Canent, R.V., Morrow, M.N.:
Left heart volume estimation in infancy and childhood.
Circulation 43:895-904, 1971

Grunckemeier, G.L., Starr, A.:
Actuarial analysis and surgical results: rat ionale
and method.
Ann. of Thorac Surg 24:404-408, 1977

Hallerman, F.J., Daws, G.D., Ritter, D.G., Kincaid, O.W.:
Roentgenographic features of common ventricle.
Radiology 87:409-424, 1966

Haworth, S.G.:
The pulmonary circulation in congenital heart disease.
Herz 3:138-142, 1978

Haworth, S.G., Reid, L.:
A morphometric study of regional variation in lung
structure in infants with pulmonary hypertension and
congenital cardiac defect-A justification of lung biopsy.
Br. Heart J. 40:825-831, 1978

Hess, J., Kruizinga, K., Bijleveld, C.M.A., Hardjowijono, R.,
Eijgelaar, A.:
Protein-losing enteropathy after Fontan operation.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 88:606-609, 1984

Holmes, A.F.:

Case of malformation of the heart.

Trans. Med. Chir. Soc. Edinb. 1:252-259, 1824

Horsley, B.L., Zuberbuhler, J.R., Bahnson, H.T.:
Factors influencing survival after Banding of the
Pulmonary artery.

Arch. Surg. 101:776-779, 1970

Jamieson, S.W.:

Recent developments in heart and heart-lung transplantation.
Transplantation Proceedings 17:199-203, 1985

Jamieson, S.W., Baldwin, J., Stinson, E.B., Reitz, B.A.,
Oyer, P.E., Hunt, S., Billingham, M., Theodore, J., Modry, D.,
Bieber, C.P., Shumway, N.E.:

Clinical heart-lung transplantation.

Transplantation 37(1):81-84, 1984a

Jamieson, S.W., Stinson, E.B., Oyer, P.E., Baldwin, J.C.,
Shumway, N.E.:

Operative technique for heart-lung transplantation.

Thorac. Cardiovasc. Surg. 87:930-935, 1984b

Jamieson, S.W., Stinson, E.B., Oyer, P.E., Theodore, J.,
Hunt, S., Dawkins, K., Billingham, M., Shumway, N.E.:
Heart and lung transplantation for pulmonary hypertension.
Am. J. Surg.

Keeton, B.R., Macartney, F.J., Hunter, S., Mortera, C.,
Rees, P., Shinebourne, E.A., Tynan, M., Wilkinson, J.L.,
Anderson, R.H.:

Univentricular heart of right ventricular type with double
or common inlet.

Circulation 59:403-411, 1979

Keeton, B.R., McGoon, D.C., Ritter, D.G., Wallace, R.B.:
Anatomy of coronary arteries in univentricular hearts
and its surgical implications.

Am. J. Cardiol. 43:569-580, 1979

Kitamura, S., Kawashima, Y., Shimaki, Y., Mori, T., Nakano, S.,
Beppu, S., Kozuka, T.:

Characteristics of ventricular function in single ventricle.

Circulation 60:849-855, 1979

Kreutzer, G.O., Vargas, F.J., Schlichter, A.J., Laura, J.P.,
Suarez, J.C., Coronel, A.R., Kreutzer, E.A.:
Atriopulmonary anastomosis.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 83:427-436, 1982

Laks, H., Milliken, J.C., Perloff, J.K., Hellenbrand, W.E.,
George, B.L., Chin, A., Di Sessa, T.G., Williams, R.G.:
Experience with the Fontan procedure.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 88:939-951, 1984

Lamberti, J.J., Thilenius, O., de la Fuente, D., Lin, C.Y.,
Arcilla, R., Replogle, R.L.:
Right atrial partition and right ventricular exclusion.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 71:386-391, 1976

Liberthson, A.A., Paul, M.H., Muster, A.J., Arcilla, R.A.,
Eckner, F.A.O., Lev, M.:
Straddling and displaced atrioventricular orifices and
valves with primitive ventricles.
Circ. 43:213-226, 1971

Lindesmith, G.G., Stiles, Q.R., Tucker, B.L., Gallaher, M.E.,
Stanton, R.E., Meyer, B.W.:
The mustard operation as a palliative procedure.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 63:75-80, 1972

Macartney, F.J., Partridge, J.B., Scott, O., Deverall, P.B.:
Common or single ventricle.
Circ. 53:543-554, 1976

Macoviak, J.A., Oyer, P.E., Stinson, E.B., Jamieson, S.W.,
Baldwin, J.C., Shumway, N.E.:
four-year experience with cyclosporine for heart and
heart-lung transplantation.
Transplantation Proceedings 17 Suppl.2:97-101, 1985

Mair, D.D., Rice, M.J., Hagler, D.J., Puga, F.J., McGoon, D.C.,
Danielson, G.K.:
Outcome of the Fontan procedure in patients with tricuspid
atresia. Circulation 72 (Suppl. II), II:88-92, 1985

Mair, D.D., Ritter, D.G., Danielson, G.K., Wallace, R.B.,
McGoon, D.C.:
The palliative mustard operation: rationale and results.
Am. J. Cardiol. 37:762-768, 1976

Maloney, J.D., Ritter, D.G., McGoon, D.C., Wallace, R.B., Danielson, G.K.:

Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation.

Mayo Clinic Proceedings 50:387-394, 1975

Marcelletti, C., Mazzer, E., Olthof, H., Sebel, P.S.,

Düren, D.R., Losekoot, T.G., Becker, A.E.:

Fontan's operation: an expanded horizon.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 80:764-769, 1980

Marin-Garcia, J., Tandon, R., Moller, J.H., Edwards, J.E.:

Common (single) ventricle with normally related great vessels.

Circ. 49:565-573, 1974a

Marin-Garcia, J., Tandon, R., Moller, J.H., Edwards.:

Single ventricle with transposition.

Circ. 49:994-1004, 1974b

McGoon, D.C., Danielson, G.K., Puga, F.J.:

'Univentricular heart' in thoracic and cardiovasc.

Surg. ed 4 (Glenn, W.L., Baue, A.E., Geha, A.S., Hammond, G.L.,

Laks, H. eds; Norwalk, Conn. 1983, Appleton century + Crofts)

McGoon, D.C., Danielson, G.K., Ritter, D.G., Wallace, R.B.,

Maloney, J.D., Marcelletti, C.:

Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 74:218-226, 1977

McKay, R., Pacifico, A.D., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W.,

Barger, L.M.:

Septation of the univentricular heart with left anterior subaortic outlet chamber.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 84:77-87, 1982

Mocellin, R., Sauer, U.:

Haemodynamic studies in patients with univentricular hearts.

Herz 4:242-247, 1979

Moodie, D.S., Ritter, D.G., Tajik, A.H., O'Fallon, M.:

Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart.

Am. J. Cardiol. 53:1124-1128, 1984a

Moodie, D.S., Ritter, D.G., Tajik, A., McGoon, D.C.,
Danielso, G.K., O'Fallon, M.:
Long-term follow-up after palliative operation for
univentricular heart.
Am. J. Cardiol. 53:1648-1651, 1984b

MorenoCabral, R.J., Miller, D.C., Oyer, P.E., Stinson, E.B.,
Reitz, B.A., Shumway, N.E.:
A surgical approach for S,L,L single ventricle incorporating
total right atrium- pulmonary artery diversion.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79:202-210, 1980

Morgan, A.D., Krovetz, L.J., Bartley, T.D., Green, J.R.,
Shanklin, D.R., Wheat, M.W., Schiebler, G.L.:
Clinical features of single ventricle with congenitally
corrected transposition.
Am. J. Cardiol. 17:379-388, 1966

Muller, W.H., Dammann, F.J.J.:
The treatment of certain congenital malformations of
the heart by the creation of pulmonic stenosis to
reduce pulmonary hypertension and excessive blood flow.
A preliminary report.
Surg. Gynec. Obstet. 95:213-219, 1952

Nakata, S., Imai, Y., Takanashi, Y., Kurosawa, H.,
Tezuka, K., Nakazawa, M., Ando, M., Takao, A.:
A new method for the quantitative standardization
of cross-sectional areas of the pulmonary arteries
in congenital heart diseases with decreased pulmonary
blood flow.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 88:610-619, 1984

Nakazawa, M., Marks, R.A., Isabel-Jones, J., Jamarkani, J.M.:
Right and left ventricular volume characteristics in
children with pulmonary stenosis and intact ventricular septum.
Circulation 53:884-890, 1976

Neveux, J.Y., Yandza, T., Baillot-Vernant, F.:
Anomalies des artères coronaires les cardiopathies congénitales.
aus: Bex, J.P.: Pathologie des artères coronaires,
4 es Entretiens de cardiologie.
Masson, Paris 1984

Pacifico, A.D., Kirklin, J.K., Kirklin, J.W.:
Surgical management of double inlet ventricle.
World J. Surg. 9:579-589, 1985

Park, S.C., Siewers, R.D., Neches, W.H., Zuberbuhler, J.R., Mathews, R.A., Fricker, F.J., Beerman, L.B., Fischer, D.R.: Surgical management of iniventricular heart with subaortic obstruction.

Ann. Thorac. Surg. 36(5):417-421, 1984

Penkoske, P.A., Freedom, R.M., Williams, W.G., Trusler, G.A., Rowe, R.D.:

Surgical palliation of subaortic stenosis in the univentricular heart.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 87:767-781, 1984

Quaegerbeur, J., Wenink, A.C.G., Anderson, R.H.:

Double inlet ventricle-the anatomical potential for Septation. in press

Quero-Jimenez, M., Casanova-Gomez, M., Castro-Gussoni, C., Moreno-Granado, F., Perez-Martinez, V., Merino-Batres, G.: Electrocardiographic findings in single ventricle and related conditions.

Am. Heart J. 86:449-461, 1973

Rabinovitch, M., Haworth, S.G., Castaneda, A.R., Nadas, A.S., Reid, L.S.:

Lung biopsy in congenital heart disease: a morphometric approach to pulmonary vascular disease.

Circ. 58:1107-1122, 1978

Rahimtoola, S.H., Ongley, P.A., Swan, H.J.C.:

The hemodynamics of common or (single) ventricle.

Circ. 34:14-23, 1966

Rosenthal, A., Freed, M.D., Fyler, D.C., Litwin, S.B.:

Observations on the development of subaortic stenosis following pulmonary artery banding.

Chest 65:420-423, 1974

Rowlatt, U.F., Rimoldi, H.J.A., Lev, M.:

The quantitative anatomy of the normal child's heart.

Ped. Clin. North Am. 10:499-507, 1963

Saalouke, M.G., Perry, L.W., Okoroma, E.O., Shapiro, S.R., Scott, L.P.:

Primitive ventricle with normally related great vessels and stenotic subpulmonary outlet chamber.

Br. Heart J. 40:49-54, 1978

Shaher, R.M.:

The Electrocardiogram in single ventricle.

Br. heart J. 25:465-473, 1963

Somerville, J.:

Congenital heart disease-changes in form and function.

Br. heart J. 41:1-22, 1979

Somerville, J., Becu, L., Ross, D.:

Common ventricle with acquired subaortic obstruction.

Am. J. Cardiol. 34:206-214, 1974

Soto, B., Bertranou, E.G., Bream, P.R., Souza, A., Bargerón, L.M.:

Angiographic study of univentricular heart of right ventricular type.

Circ. 60:1325-1334, 1979

Soto, B., Pacifico, A.D., Di Sciasco, G.:

Univentricular heart: an angiographic study.

Am. J. Cardiol. 49:789-794, 1982

Stefanelli, G., Kirklin, J.W., Naftel, D.C., Blackstone, E.H.,

Pacifico, A.D., Kirklin, J.K., Soto, B., Bargerón, L.M.:

Early and intermediate-term (10year) results of surgery for univentricular atrioventricular connection ("Single Ventricle").

Am. J. Cardiol. 54:811-821, 1984

Stewart, S., Harris, P., Manning, J.:

Pulmonary artery banding.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 80:431-436, 1980

Tandon, R., Becker, A.E., Moller, J.H., Edwards, J.E.:

Double inlet left ventricle.

Br. Heart J. 36:747-759, 1974

Thies, W.R., Soto, B., Diethelm, E., Bargerón, L.M.,

Pacifico, A.D.:

Angiographic anatomy of hearts with one ventricular chamber: the true single ventricle.

Am. J. Cardiol. 55:1363-1366, 1985

Turley, K., Tucker, W., Ebert, P.A.:

The changing of palliative procedures in the treatment of infants with congenital heart disease.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79:194-201, 1980

Van Praagh, R., Ongley, P.A., Swan, H.J.C.:
Anatomic types of single or common ventricle in man:
morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases.
Am. J. Cardiol. 13:367-386, 1964

Van Praagh, R., Plett, J.A., Van Praagh, S.:
Single ventricle.
Herz 4:113-150, 1979

Villani, M., Crupi, G., Locatelli, G., Tiraboschi, R.,
Vanini, W., Parenzan, L.:
Experience in palliative treatment of univentricular
heart including tricuspid atresia.
Herz 4:256-261, 1979

Waldman, J.D., Schneeweiss, A., Edwards, W.D., Lamberti, J.J.,
Shem-Tov, A., Neufeld, H.N.:
The obstructive subaortic conus.
Circ. 70:339-344, 1984

Wenink, A.C.G.:
The conducting tissues in primitive ventricle with
outlet chamber.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 75:747-753, 1978

Wilkinson, J.L., Anderson, R.H., Arnold, R., Hamilton, D.I.,
Smith, A.:
The conducting tissues in primitive ventricular hearts
without an outlet chamber.
Circulation 53:930-938, 1976

Yacoub, M.H., Radley-Smith, R.:
Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary
artery for "correction" of single ventricle.
Circ. 54 Suppl. III:63-70, 1976

Ziegler, R.:
Electrocardiographic studies in normal infants and children.
Springfield, Ill., Charles C. Thomas, 1951

Lebenslauf

Als zweites Kind des Zahnarztes Dr. med. dent. Albrecht Cohnert und seiner Frau Dr. med. dent. Renate Cohnert, geb. Blecker, wurde ich am 16. Januar 1963 in Braunschweig geboren.

Ich besuchte die Freiherr-vom-Stein-Grundschule in Gifhorn von August 1969 bis August 1972, das Otto-Hahn-Gymnasium in Gifhorn ab August 1972 und legte dort nach insgesamt 10 Schuljahren das Abitur im Dezember 1979 ab. Anschließend studierte ich Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München ab Mai 1980. Im März 1982 betand ich in München das Physikum, im März 1983 den ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung, im März 1985 den zweiten Abschnitt und im April 1986 den dritten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung. Am 9. Mai 1986 erhielt ich vom Bayerischen Staatsministerium des Innern die Approbation als Ärztin. Seit dem 1. Juli 1986 arbeite ich als Assistenzärztin in der Chirurgischen Klinik (Direktor Prof. Dr. G. Heberer) im Klinikum Großhadern der Ludwig-Maximilians-Universität München, da ich Fachärztin für Chirurgie werden möchte.

